先天性心脏病介入诊治实践

XIANTIANXINGXINZANGBING JIERUZHENZHI SHIJIAN

主编 胡大一 刘建平

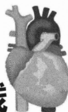




同济大学出版社
TONGJI UNIVERSITY PRESS


ISBN 978-7-5608-3778-9
9 787560 837789 >
定价：75.00元

先天性心脏病介入诊治实践



主编　胡大一　刘建平



同济大学出版社
TONGJI UNIVERSITY PRESS

内容提要

本书阐述了当前先天性心脏病介入诊断及治疗应用学的进展，并强调其实践价值，具有高度的科学性、先进性和实用性。全书分两篇共23章。第一篇为基础篇。分别叙述了心脏大血管的胚胎发育、局部应用解剖；心导管术；肺动脉高压；超声心动图的基础及超声心动图在先天性心脏病介入诊断及治疗中的应用价值；麻醉在先天性心脏病介入诊断及治疗中的应用等。第二篇为应用篇。分别叙述了常见先天性心脏病的胚胎发育、病理解剖、病理生理及诊断。主要叙述了房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭及少见先天性心脏病的介入治疗方法；介入治疗围术期并发症的预防及治疗；超声心动图在先天性心脏病介入治疗中的应用价值；小儿心律失常；介入诊断及治疗的护理。本书的编写着重理论与实际相结合，图文并茂，可供临床心脏内外科、儿科、超声科医师、医科学生及有关的研究生和技师、护理等专业人员学习参考。

图书在版编目(CIP)数据

先天性心脏病介入诊治实践/胡大一，刘建平主编. —上海：同济大学出版社，2008.9
ISBN 978-7-5608-3778-9

Ⅰ. 先… Ⅱ. ①胡…②刘… Ⅲ. 先天性心脏病-介入疗法 Ⅳ. R541.105

中国版本图书馆CIP数据核字(2008)第053404号

先天性心脏病介入诊治实践

胡大一 刘建平 主编

责任编辑 赵 黎 责任校对 郁 峰 封面设计 陈益平

出版发行 同济大学出版社 www.tongjipress.com.cn
(地址：上海市四平路1239号 邮编：200092 电话：021-65985622)
经 销 全国各地新华书店
印 刷 苏州望电印刷有限公司
开 本 787×1092 1/16
印 张 26.5
印 数 1—3100
字 数 661000
版 次 2008年9月第1版 2008年9月第1次印刷
书 号 ISBN 978-7-5608-3778-9/R·241

定 价 75.00元

《先天性心脏病介入诊治实践》编委会

主编

胡大一　刘建平

副主编

王　显　姚志勇

编委名单

胡大一　刘建平　王　显　姚志勇　孙艺红
成胜权　张西京　孙　新　王晓燕　穆瑞斌
孙　琪　李　利　张北宁　李毓杰　翟庆华
潘　丽　范正俊　孙荣艳　商　鸿　武秀青
赵亚宏　李振东

前　言

先天性心脏病(先心病)是小儿临床最常见的心血管疾病,它严重地影响小儿的身心健康,是危及患儿生命的主要杀手。据报道,我国每年出生的新生儿中罹患先天性心脏病者约有12万～15万。特别是高原地区,患病率超过1%。即使是发达国家,患病率也相当高,如美国每年新增病例达9 000例。患者若能早期得到及时、准确的治疗,那么,既可以保持患者心脏正常功能,又能保证患者正常的生活、学习和工作。近年来,随着医疗设备的迅猛发展,诊治小儿先天性心脏病的技术也迅速发展,对很多心脏畸形者可及早确诊,经过介入性治疗手术而痊愈或使病情得到明显改善。我国先天性心脏病的诊断与治疗水平,近年来已有较大的发展,但仍需要更进一步地研究以满足临床不断变化的需求。

介入性心脏病学的理念问世和发展是20世纪50年代以来临床心脏病学领域最重大的事件之一,也是一种新的治疗技术。主要用于冠心病介入治疗、心律失常介入治疗、心脏瓣膜病介入治疗。先天性心脏病的介入治疗是在其之后才逐渐发展起来的,它为更多的先天性心脏病患者提供了一种新的治疗方法。在短短的10年时间里,随着医疗器械的改进和技术方法的提高,经皮球囊肺动脉瓣、主动脉瓣和二尖瓣成形术等相继获得成功,并在临床上推广应用。1997年,新一代封堵器用于临床,从而使介入治疗方法得以拓展和完善,据统计,先天性心脏病介入治疗适用者的年龄越来越小,其治疗先心病的种类越来越多,效果也越来越好。目前,我国封堵治疗室间隔缺损已近1万例,在世界上名列前茅。

当前,临床医师极其需要一本先天性心脏病介入诊断及治疗的专著。本专著由此应运而生,既为从事这一工作的专业人员提供指南和参考,又能帮助儿科、内科、从事非介入技术的心内科和心胸外科医师了解和熟悉这一领域的基本内容,掌握先天性心脏病介入治疗的指征。尤其对先天性心脏病的超声诊断技术详尽的阐述,对从事此领域的临床研究人员将会有很大的指导意义。本书在编写过程中,配合中国红十字会"爱心工程"胡大一志愿服务队在全国各地开展的"理解天下父母心,还孩子健康心脏"的活动,其作用一方面是总结和普及临床应用技术;另一方面是推广先进技术,更新某些概念,介绍国内外诊治本病的新进展,从而使我国诊断及治疗先天性心脏病的技术水平在较短时间内赶上国际先进水平,使其技术得到推广。愿本书能成为广大儿科医师、内科医师、心血管外科医师、超声科医师和放射科医师的一本既实用又对实际工作有指导意义的参考书。本书的编写工作,是在中国红十字会"爱心工程"胡大一志愿服务队的关怀及鼓励下完成的,谨在此表示感谢;同时,向关心本书编写工作的专家表示衷心感谢。本书的编写还得到了中国红十字会"爱心工程"各站医院心导管室、放射科及超声科的大力支持和帮助,在此也一并致谢。

编　者

2008年5月

目　录



第二篇　应用篇

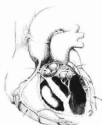




附　录

第一篇

基础篇



第一篇

基础篇

1 心脏大血管胚胎发育及局部应用解剖

1.1 原始心管的形成

自卵细胞受精起，心前细胞出现并心脏开始发育是在胚胎第 2～8 周，至形成 4 腔胎儿心脏为止，总共历时约 1.5 个月。心脏的胚胎学是研究先天性心血管畸形的发生与发展的基础，先天性心血管畸形是由于心脏大血管在胚胎发育的旋转、分隔、移位和连接等过程的异常所致。

先天性心脏病的形成也主要发生在此期。第 3 周的人胚出现了生心索(cardiogenic cord)。它位于口咽膜头端两侧的中胚层内，为一细胞群，在生心索背侧出现了心周体腔(图 1-1-1)。随着胚体头尾向腹侧弯曲，生心索和心周体腔均转移到胚体腹侧。同时，生心索的细胞形成左右两条并列的纵管，称为原始心管(primitive heart tube)，(图1-1-2)。两条原始心管不久就左右并拢合二为一。这条心管的头连动脉，尾连静脉，被固定并游离于心周体腔内(图 1-1-3)。

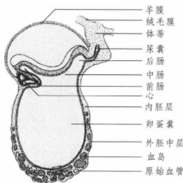


图 1-1-1　人体胚胎第 3 周出现生心索



图 1-1-2　原始心管的形成

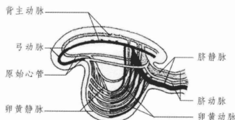


图 1-1-3　体节的形成



1.2 心脏外形的形成

在胚胎3～4周，原始心管随胚体发育，出现了两个缩窄环，将心管分为头侧的心球，尾侧的心房(atrium)和中间的心室(ventricle)。心房尾端又出现了一个膨大部分称为静脉窦，窦尾端分出左、右两个角。随着心管的快速增长，心管便由U形弯曲变为S形弯曲于心周体腔内。此时，静脉角也进入心周体腔。在上述弯曲过程中，心球及心室移至右前下方，心房及静脉窦移向后上方。

原始心房因受到前方心球、后方食道的限制只能向两侧扩大生长，在心球后方的两侧形成明显膨大，发育为将来的心耳。由于心房与心室之间的缩窄环变深，使该处房、室内腔更加狭窄，称为房室管，以后其内分隔成左、右心房室口。心球的近心室部分并入心室，形成右心室动脉圆锥及左心室主动脉前庭；与动脉干相连的心球部分，加上动脉一起被分隔为主动脉和肺动脉干。但心腔内部还未分隔。至此，心的外形已基本形成(图1-2-1、图1-2-2、图1-2-3)。

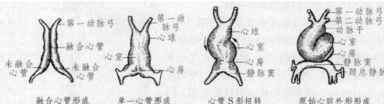


图1-2-1 心脏外形的变化(胚胎3～4周)

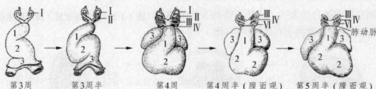


图1-2-2 心脏外形发育示意图(正面观)

1. 动脉干 2. 心室 3. 心房 4. Ⅰ～Ⅵ为第1～6对动脉弓

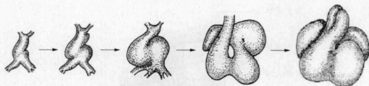


图1-2-3 心脏外形的变化过程(胚胎第4～5周)

原始心管、心脏的外形在胚胎4～5周已基本形成，形成过程可归纳为“三弯”、“二回

合"、"一拧"。

"三弯":原始心管的右弯、后弯、向上弯。未向右弯而是向左弯,解剖右心室位于左侧,形成心室逆转。

"二回合":心室流入和流出道即房室孔和心球孔的靠拢与回合。这一过程发生障碍即形成右室双出口或左室双出口等畸形。

"一拧":圆锥动脉干的旋拧动作。正常旋拧主动脉瓣向左后方移动,肺动脉瓣向右前方旋转。旋拧方向相反就可导致大动脉转位,或主动脉骑跨。

心襻的形成是由于心球管的头尾两端是固定的,在发育过程中,心球管的中部向右侧扭转,呈凸面向右,凹面向左的弯曲。接着,凸出部继续向右前生长,逐渐使心球位于右前,原始心室位于左后。这个过程称为右侧成襻(Dextro-looping),球室襻的类型称为右襻(Dextro-loop)。这个成襻过程如果向相反的方向,使心球转向左侧,位于左前,而原始心室位于右后,成为左襻(Levo-loop)(图 1-2-4)。

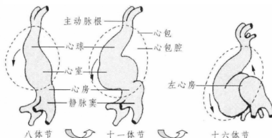


图 1-2-4 心襻的形成

心襻发生的机制,目前认为系心肌及发生中心球管的内部基本特性。即①与围绕心内膜心管外的心胶内产生的静水力有关。心胶含糖、氨基酸聚糖及蛋白柱,在基质中形成一种结构,基质含水量不同,而产生力矩促使心内膜管扭曲,向右及以自身为轴的折叠。②可能系心肌心外膜套的细胞生长速度不同,促使球室管折叠。心球管的动脉、静脉端均固定在心包上,心球管折叠传至固定部位必定会产生一定扭力,至少部分使心球管产生螺旋式旋转,形成动脉干圆锥隔。房室管交界部原位于中线后被挤向左侧,胚胎心室亦移向心包的左侧,心包右侧则被快速生长的心球所占据。

1.3 心腔的分隔

1.3.1 房室管的分隔

胚胎第 4 周末,房室管的前、后侧壁的正中线处,各形成一个心内膜垫(增厚的心内膜组织)。第 6 周时,两垫对接融合,房室管被分为左房室管和右房室管(图 1-3-1)。两管附近的心内膜进一步发育成二尖瓣(左)和三尖瓣(右)。

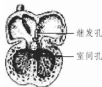


图 1-3-1 房室管的分隔

1.3.2 心房的分隔

1.3.2.1 第一房间隔

胚胎第4周末，在心房上壁及后壁的正中线上发生一镰状隔膜称为原发隔，或称第一房间隔。此隔生长延长，与心内膜垫形成有孔的融合，于是心房被分隔为左、右心房，原发隔与心内膜垫之间的孔称为第一房间孔，或原发孔，左、右心房借此孔可相通。在第一房间孔封闭前，第一隔上端被吸收，又出现一孔称为第二房间孔，或继发孔（图1-3-2）。

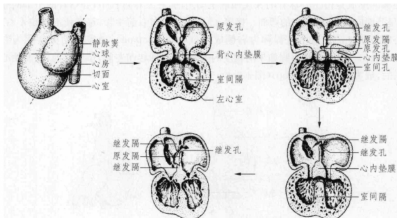


图1-3-2 房、室间隔的分隔的发育过程

1.3.2.2 第二房间隔

胚胎第7周时，在第一房间隔右侧发生了略厚的第二房间隔（继发隔），从右侧遮盖了第二房间孔。第二隔下缘有一孔称为卵圆孔，该孔被左侧的第一隔下部所遮盖。原发隔薄而柔软，当右心房压力大于左心房时，右心房内血液可冲开卵圆孔左侧附近的原发隔而流入左心房。出生后肺循环增强，左心房内血压大于右心房，压迫卵圆孔附近的原发隔紧贴继发孔并愈合在一起（出生后5～7个月），使左、右心房内的血液完全隔开。封闭后的卵圆孔，在房间隔右侧留下卵圆窝。

卵圆孔在出生前封闭，称为卵圆孔早闭，可导致右心极度肥大，而左心发育较差。卵圆孔完全封闭，在1岁内占18%，2岁以内的占50%，约有20%～50%的成人卵圆孔仍留有裂隙未能完全封闭。

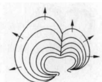


图1-3-3 心室发育模式

1.3.2.3 心室分隔

胚胎的第4周末，心室内发生分隔。从心尖处的心室底壁发生的半月形隔膜即肌性室间隔，该隔向心内膜垫方向延伸，但与心内膜垫之间尚留一孔，称为室间孔。此时左、右心室经室间孔相通。胚胎的第2个月时，室间孔周围结缔组织生长愈合成一完整薄膜称为膜性室间隔（图1-3-3～图1-3-5）。

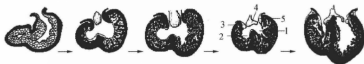


图 1-3-4 心室肌的肉梁化

1. 左心室 2. 右心室 3. 右心内膜垫 4. 后心内膜垫 5. 左心内膜垫

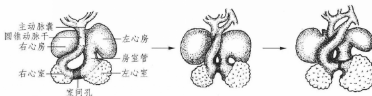


图 1-3-5 左、右心室的发育过程

1.3.2.4 心球的分隔

心球近侧部被吸收合并到左、右心室。心球远侧部出现左、右内膜垫，对合长拢为远侧心球隔，该隔腹侧为肺动脉口，背侧为主动脉口。远侧心球隔在此分别形成主动脉瓣和肺动脉瓣。胚胎第 4 周末在动脉干两侧内壁各形成一个螺旋状走行的嵴，称为动脉球嵴，该嵴向动脉干远端伸延，于胚胎第 2 个月时，两动脉球嵴在中线融合。动脉干和心球被动脉球嵴分隔为主动脉和肺动脉，两者相互盘绕而行，肺动脉的起始部在主动脉起始部的前方(图 1-3-6)。



图 1-3-6 心球及大血管分隔

近侧心球隔，为心球近侧部分两侧壁上各形成的一条内膜嵴。两嵴合拢成近侧心球隔。其上端接远侧心球隔，其下端呈矢状位，右嵴向右下斜过后壁，接房室管后内膜垫，左嵴向下斜过前壁，接房室管前心内膜垫。近侧心球隔将分心球隔为右侧的动脉圆锥与左侧的主动脉前庭。

1.3.2.5 心内膜垫的发育及房室管的分隔

在房间隔形成的同时，房室管前侧壁和后侧壁的心内膜下组织增厚分别形成前后侧心

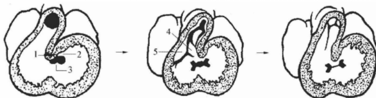


图 1-3-7 心内膜垫的发育及房室管的分隔

1. 球室脊 2. 后心内膜垫 3. 前心内膜垫 4. 圆锥嵴



内膜垫。此后，前、后心内膜垫增生，相互靠拢、融合，将房室管分成左、右两个房室孔。心内膜垫和房间隔、室间隔相连，心脏就分隔为4个腔(图1-3-7)。

1.4 大血管的形成

1.4.1 升主动脉及肺动脉主干的形成

胚胎第5周，原始心管分成4段后，其最前端的心球又分为前、后两部分，前段称为动脉干，后段发育成为圆锥部。动脉干的前部与主动脉弓相连，动脉干的内壁有动脉干间隔将其分隔为主动脉和肺动脉。动脉干间隔开始呈矢状位，故升主动脉和主肺动脉大致处于并列的位置，升主动脉在右侧，主肺动脉在左侧。动脉干间隔的近端和心球圆锥部的圆锥间隔相连续，在圆锥间隔随原始心管旋转的过程中，动脉干间隔也随之旋转，结果主动脉口被推向左后方，而肺动脉口被旋至右前方。

主动脉弓的胚胎发生起源于腮弓，后者曾先后发生6对动脉弓，它们的腹端连接于腹主动脉，背端连接于背主动脉。这些动脉弓的发育，随着心脏由头部向胸腔移位而逐一发生，不是在同一时期中同时存在。第1对与第2对动脉弓出现最早，消失也最早。第5对动脉弓本来就发育不全，不久即退化。第3对动脉弓演变为颈总、颈内和颈外动脉。第4对动脉弓右侧演变为无名动脉及锁骨下动脉，左侧即成为主动脉弓。第6对动脉弓右侧近端形成肺动脉，远端退化；左侧演变为动脉导管。迷走神经在第6对动脉弓下，右喉返神经直接绕行与右锁骨动脉之下(图1-4-1、图1-4-2)。

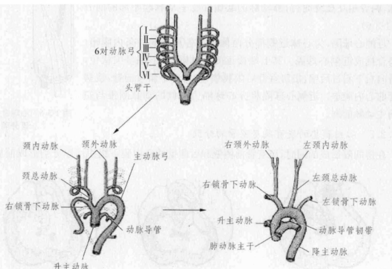


图1-4-1 动脉弓的衍化过程

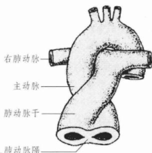


图 1-4-2 大血管发育过程中大动脉旋转、分隔

1.5 心脏大血管局部应用解剖

1.5.1 心脏的位置及外形

1.5.1.1 心脏的位置

心脏位于胸腔纵隔内，其外面裹以心包前方对胸骨体和第二至第六肋软骨，后方平对第五至第八胸椎。约 2/3 位于身体正中线的左侧。心的前方大部分被肺和胸膜遮盖，在下部一小三角区域借心包与胸骨体下半和左第四至第五肋软骨相邻。心脏的两侧与胸膜腔和肺相邻。心的后方邻食道、迷走神经和胸主动脉，下方为膈。上方与出入心脏的血管相连(图 1-5-1)。

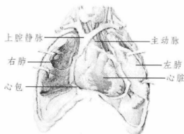


图 1-5-1 心脏的位置

1.5.1.2 心脏的外形

心为倒置的圆锥体，大小稍大于本人的拳头。成年人心的长径 12～14 cm，横径 9～11 cm，前后径 6～7 cm。重量为 260 g 左右。心尖朝左前下方，心底朝右后上方，故心的长轴是倾斜的，约与正中矢状面成 45°角，心在发育中沿纵轴发生轻度旋转，故右半心大部在右面和前面，左半心大部在左面和后面。

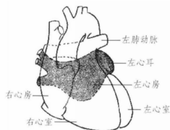


图 1-5-2 心脏外形可见深色部分为肺静脉及左心房(正面观)

心底朝向右后上方，大部分由左心房、小部分由右心房组成。心底部与大血管干相连，是心脏比较固定的部分。右心房上、下分别有上腔静脉和下腔静脉注入，左心房两侧有左、右两对肺静脉注入。起于右心室的肺动脉干的左前方行向上方；起于左心室的升主动脉在肺动脉干的右后方行向上方，两者互相交叉(图 1-5-2)。

图 1-5-3 所示为前面观-心脏外形轮廓，显示右心房构成右心缘，左心室构成心脏左缘。图 1-5-4 所示为背面观-左心房、左心室的大部分，右心房的小部分，不显示右心室，左右肺动脉位于左右肺静脉的上方并与其平行，左肺动脉高于右肺动脉，主动脉弓骑跨于左肺动脉之上。图 1-5-5 所示为头侧观-主动脉瓣位于肺动脉瓣的右后方，左冠状动脉起始部位于肺动脉瓣的后方，右心耳、右心房、左心房、左心耳共同连接构成一道半圆形的围墙降主动脉瓣与肺动脉瓣的三面包围起来。图 1-5-6 所示为右前上方观-升主动脉和主肺动脉的螺旋式走行关系，右心室前方无冠状动脉主干，右心室右侧为右冠状动脉，左侧为左冠状动脉前降支。是观察主动脉瓣的最佳角度。

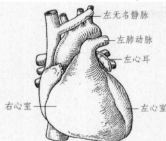


图 1-5-3 前面观心脏外形

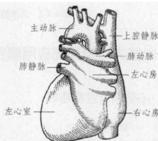


图 1-5-4 背面观心脏外形

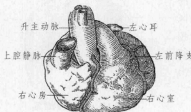


图 1-5-5 自头侧观心脏外形

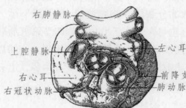


图 1-5-6 自右前上方观心脏外形

1.5.1.3 心脏外形与纵隔的关系

心脏的外面由一层被称作心包的纤维浆膜囊包裹。心包分为脏、壁两层。脏层为浆膜层，紧贴在心肌和大血管近侧部分的表面，故又被称为心外膜；壁层为纤维层，包裹在心脏外面，形成心包腔，心包腔内含有少量浆液。小儿心包浆膜在升主动脉上 2～3 cm 即向下反折覆盖于上腔静脉和肺动脉，左缘边界抵达动脉导管韧带附近。在心脏与心包腔之间存在两个窦隙，在升主动脉和肺动脉干后面称为横窦，此处心包脏层完全覆盖于大动脉的表面。横窦的背面有上腔静脉、左心房和右肺动脉。在左心房的左后侧存在一个斜形窦腔，称为斜窦。此处脏层心包从心脏的前面向后伸展，先覆盖在左心房的表面，再从肺上静脉处向下转折覆盖于食道及主动脉前面。斜窦的右侧为右肺静脉及下腔静脉，左上为左肺静脉(图 1-5-7)。

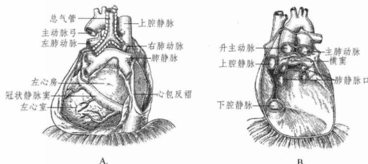


图 1-5-7　心包的反折线解剖要点示意图

A. 心包后方的反折红　　B. 心包后方的血管带

心脏外形与纵隔的关系在临床上的解剖要点。图 1-5-8 中：①为上腔静脉根部。其后壁有一部分在心包之外，如在此处游离上腔静脉必须将两边心包反褶剪开，并提防损伤上腔静脉后壁。②为主动脉—上腔静脉隐窝。该处可进行上腔静脉—右肺动脉吻合术、主动脉—右肺动脉吻合术（Waterston 手术），左心房巨大的患者也可经此隐窝切开左心房行二尖瓣手术。③相当于房间沟之心包反褶，由此处可切开左心房。④此处相当于下腔静脉根部的心包反褶，下腔静脉后方有一个无心包区，游离下腔静脉时应予注意。⑤主动脉—肺动脉之心包反褶，正中切口游离动脉导管时，沿此反褶切开心包，沿主动脉弓下缘的组织间隙进行游离。⑥为横窦，可于此处放阻断钳。

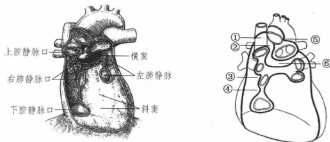


图 1-5-8　心包腔后壁的结构

在心脏的外表面有几个特殊标志：

（1）冠状沟　心尖圆钝、游离，朝向左前下方，由左心室构成，位置平对左第五肋间，左锁骨中线内侧 1～2 cm。心的表面有 3 条浅沟。近心底处，几乎呈环形的冠状沟，冠状沟将右上方的心房与左下方的心室分开。

（2）前室间沟　心的胸肋面有自冠状沟向下至心尖右侧的浅沟，称为前室间沟。

（3）后室间沟　隔面也有从冠状沟向下至心尖右侧的浅沟，称为后室间沟。

（4）心尖切迹　前后室间沟是左、右心室在心表面的分界。前、后室间沟在心尖右侧会



合处稍凹陷，称为心尖切迹。

后室间沟与冠状沟的交点称为房室交点，是临床上常用的一个标志(图 1-5-9)。

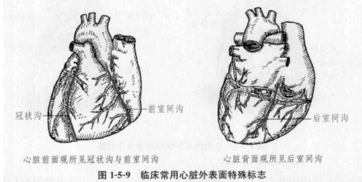


图 1-5-9 临床常用心脏外表面特殊标志

1.5.2 心腔的内部结构

1.5.2.1 *右心房*

右心房的前下方有右心房室口(三尖瓣)可通右心室(图 1-5-10)。

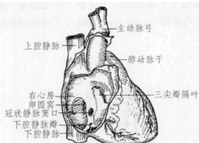


图 1-5-10 右心房示意图

1.5.2.2 *右心室*

(1) 流入道　是右心室腔的主要部分。入口为右心房室口，呈卵圆形，周径平均为11 cm，约可容 3 个指尖。口周围纤维环上附有 3 个三角形的瓣膜，称为三尖瓣，分为前瓣、后瓣和隔瓣。

(2) 流出道　是右心室腔向上方延伸的部分，向上逐渐变细，形似倒置的漏斗形，壁光滑无肉柱，称为动脉圆锥。动脉圆锥的上端借肺动脉口通肺动脉干。口周围纤维环上附有 3 个袋口朝上半月形的瓣膜，称为肺动脉瓣。每瓣游离缘的中央有一小结，称为半月瓣小结(图 1-5-11)。

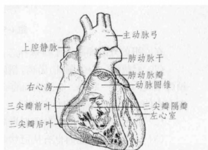


图 1-5-11 右心室

1.5.2.3 *左心房*

位于右心房的左后方，是心腔最靠后的部分。确定此腔标志是第 1 隔的残余部分，壁厚约 3 mm。左心房的后部较大，壁光滑，两侧有左、右肺静脉的开口。左心房前下部由左心房室口向下前方通入左心室。

1.5.2.4 *左心室*

左心室位于右心室的左后下方。室腔近似圆锥



形，室壁厚 9～12 mm，约为室壁的 3 倍。左心室也分为流入道和流出道两部分，两者以二尖瓣前瓣为界(图1-5-12、图 1-5-13)。

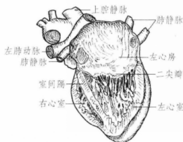


图 1-5-12　左心房、左心室内腔

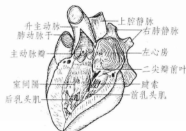


图 1-5-13　左心房、左心室

(1) 流入道　入口左心房室口较右心房室口略小，周径平均为 10 mm，可容 2～3 个指头，口周围的纤维环上附有二尖瓣。

(2) 流出道　是左心室腔前内侧部分。向上室壁光滑无肉柱，位于主动脉口以下，此部称为动脉前庭。其后外侧界为二尖瓣前瓣，前内侧界为室间隔。流出道的出口为主动脉口，位于左心房室口的前内侧，口周围的纤维环上也附有 3 个半月形的瓣膜，称为主动脉瓣，与每个瓣膜相对的主动脉壁向外膨出，瓣膜与动脉之间的内腔，称为主动脉窦，可区分为左右后 3 个窦。左、右窦的动脉壁上分别有左、右冠状动脉的开口(图 1-5-14)。

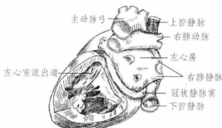


图 1-5-14　左心室流出道

1.5.2.5　房间隔

房间隔较薄，其位置与正中矢状面约成 45°角。因此，左心房位于右心房的左后方，房间隔的结构除两层心内膜外，中间夹有一层结缔组织，并有部分肌束，房间隔在卵圆窝处最薄，主要由结缔组织构成，血管很少(图 1-5-14)。

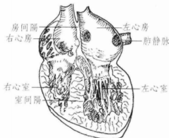


图 1-5-15　房、室间隔

1.5.2.6　室间隔

室间隔也呈 45°角斜位，其前、后缘相当于前、后室间沟，室间隔大部分由心肌构成，较厚，称为肌部，两侧有心内膜覆盖室间隔上缘，中部有一小卵圆形区(图 1-5-15)。

1.5.2.7　心脏的结构

(1) 心壁的结构　分三层：心内膜、心肌层、心外膜。



(2) 心肌走行　分三层:浅层、中层、深层。

1.5.3　心脏瓣膜

1.5.3.1　三尖瓣

瓣环略呈三角形,三尖瓣孔较大,瓣环不如二尖瓣明显。有3个瓣叶和3个交界。前瓣最大,是完成三尖瓣正常闭合的主要部分;后瓣最小;前瓣将右心室腔分为流入道和流出道。3个交界隔瓣、前瓣交界接近膜部间隔,外科意义较大。瓣下有3组乳头肌(前、后乳头肌和圆锥乳头肌),但隔瓣中部的腱索多直接起于室间隔。三尖瓣隔瓣与前瓣的交点正位于膜部间隔的前缘。膜部室间隔缺损通常位于此处。巨大的膜部缺损合并主动脉向右骑跨时缺损的一部分边缘超过隔瓣前端而与前瓣环相平行。

三尖瓣瓣下结构由腱索和乳头肌组成。连接前瓣的为起于右心室前壁内侧的1条粗大的乳头肌,后瓣常见1条或2条乳头肌发出的腱索与其相连,隔瓣多为心室壁发出的数条细小腱索相连。三尖瓣腱索平均25条,7条至前瓣叶,6条至后瓣叶,9条进入隔瓣,3条进入瓣叶联合区。这些腱索起自乳头肌或从右心室后壁心肌或右心室隔瓣侧发出。手术或介入治疗中损伤其腱索或乳头肌都可引起三尖瓣返流。损伤细小的隔瓣腱索,可能仅有少量返流。如损伤较大腱索,特别是前瓣腱索,则可能引起三尖瓣中至大量返流。

三尖瓣前瓣内侧有1条从室上嵴下发出的乳头肌为圆锥乳头肌,接受三尖瓣隔瓣与前瓣交界处的腱索,是心脏外科手术时判定心室间隔缺损(VSD)的重要标志。膜部及膜周部VSD位于圆锥乳头肌的前方,而隔瓣下型缺损则位于此乳头肌之后方。圆锥乳头肌还是鉴别高位后上部肌性VSD与膜部VSD的标准,圆锥乳头肌在膜部缺损的下方,在高位后上部肌性VSD的前方。

三尖瓣的隔瓣区,其瓣叶和腱索均较二尖瓣细。三尖瓣3个瓣叶中前瓣最大,其腱索附着在右心室前、中乳头肌上。后瓣最小,形似贝壳,其腱索附着在后和前乳头肌上。隔瓣较后瓣稍大些,其大部分附着在室间隔的膜部和肌部,也有部分腱索附着在后乳头肌上。三尖瓣隔瓣和前、隔瓣交界下方紧靠心脏传导系统,对外科手术至关重要。室间隔膜部位于隔瓣和前、隔瓣交界的下缘,房室束即在此穿过,沿室间隔膜部下缘进入肌部室间隔。在膜部室间隔缺损时,靠近室间隔膜部的部分隔瓣可被覆盖,形成假性室间隔瘤(图1-5-16,图1-5-17)。

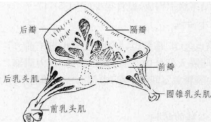


图1-5-16　三尖瓣孤立装置示意图

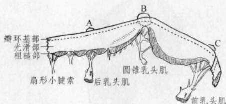


图1-5-17　三尖瓣结构展开示意图

交界处的下方为扇形腱索与乳头肌相连,各瓣叶下方也有小腱索直接连于心肌。A、B、C为3个交界,B处相当膜部间隔

1.5.3.2 肺动脉瓣

肺动脉瓣为3个半月瓣(图1-5-18、1-5-19),结构与主动脉瓣基本相似,但有几点不同:①肺动脉瓣的结构较薄;②瓣窦内无冠状动脉发出;③与三尖瓣前瓣无纤维连续。肺动脉瓣的命名常根据与主动脉瓣的关系分别称为左、右和前瓣。瓣叶和瓣环都比较薄弱,瓣环和右心室漏斗部肌肉相连,和三尖瓣没有直接纤维性连接,3个瓣叶可分为左瓣、右瓣和前瓣。左瓣和漏斗部的隔束延续,右瓣与漏斗部壁束相延续。左、右瓣的内1/2与主动脉壁相贴,左、右 肺动脉瓣之间的交界与主动脉左、右瓣交界相对应,但这两个交界并非完全连于同一点上,肺动脉瓣之交界稍高。肺动脉瓣前瓣连于右心室之游离壁。

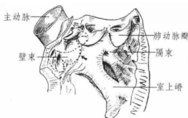


图1-5-18 肺动脉瓣位置

箭头所指为主动脉右瓣环投影,相当于漏斗间隔的上缘,肺动脉的左右瓣交界正与主动脉左右瓣交界相对,肺动脉瓣高于主动脉瓣



图1-5-19 肺动脉瓣的交界

心脏水平切面显示肺动脉后交界和主动脉瓣前交界相对应,箭头所指为圆锥韧带

1.5.3.3 二尖瓣

二尖瓣又称左心房室瓣(图1-5-20、图1-5-21)。有前后两瓣叶组成,两个瓣叶之间常有连合,故又称连合瓣叶。两个二尖瓣叶的面积相当于二尖瓣孔的1倍,所以二尖瓣有一个相当大的并合面积。二尖瓣前瓣呈三角形,附着在二尖瓣环上约占1/3。前瓣有一个粗糙区和一个平滑区,两者之间有一个明显的分界边缘,在平滑

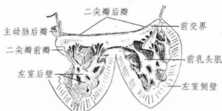
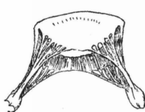


图1-5-20 二尖瓣展开示意图



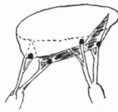


图1-5-21 二尖瓣孤立装置图



区下面没有腱索附着。前瓣与主动脉无冠瓣，和左冠瓣之间有纤维连续，形成左心室流出道的边界。二尖瓣后瓣呈贝壳状，其附着在二尖瓣环上约占 2/3，后瓣也有与前瓣一致的粗糙区和平滑区。二尖瓣主要腱索来自左心室前、后两大乳头肌，腱索附着在瓣叶游离缘上，每个瓣叶同时接受来自两个乳头肌上的腱索。二尖瓣叶展开后为一条宽窄不等的带状组织，两个较大的切迹称为二尖瓣交界，瓣叶被交界分为前瓣和后瓣，前瓣宽大近似于长方形，后瓣窄长呈条带状，二尖瓣本身往往又被小切迹分割为 3 个小扇面样组织，中间较大，两侧较小。

1.5.3.4 *主动脉瓣*

主动脉瓣由 3 个半月形瓣膜组成，故又称半月瓣。主动脉根部 3 个膨出处称为主动脉窦(Valsalva 窦)，主动脉瓣附着在其内壁，每个瓣叶的游离缘形成主动脉瓣的闭合缘。主动脉瓣在二尖瓣前瓣和室间隔膜部有纤维连接。冠状动脉分别起自左、右主动脉瓣窦内，故解剖上根据有无冠状动脉开口，又将主动脉瓣称为左、右冠瓣和无冠瓣。主动脉窦的壁较其他主动脉壁更薄，在主动脉近端解剖时需特别注意。

心脏 4 组瓣之间有着密切的关系，相互之间靠纤维骨架连接(图 1-5-22)。

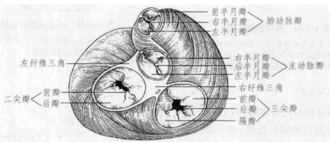


图 1-5-22 心脏纤维骨架与各心脏瓣膜间的关系

1.5.4 心脏的血管

1.5.4.1 *冠状动脉*

分为左、右冠状动脉。分布类型：根据左、右冠状动脉的膈面分布区的大小，可分为 3 型。①右优势型。右冠状动脉除发出后室间支外，还分布于左心室膈面的一部分或全部。此类型最多见，占 65.7%。②均衡型。左、右冠状动脉的分布区互不越过房室交点和后室间沟，此类型占 28.7%。③左优势型。左冠状动脉除分支分布于左心室膈面外，还发出后室间支，甚至分布于右心室膈面一部分。此类型占 5.6%。

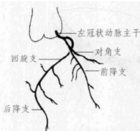


图 1-5-23 左冠状动脉

(1) 左冠状动脉　一般较右冠状动脉粗，起于主动脉左窦，经左心耳与肺动脉根部之间向左行，随即分为前降支和旋支(图 1-5-23)。①前降支。从左冠状动脉分出后沿前

室间沟内靠右心室侧下行至心尖部，并绕过膈面止于后室间沟下 1/3 处，与膈面下降支的分支吻合成为左、右心室膈间血管的一部分。左前降支主要供血部位是：左心室前壁，室间隔的前 2/3 及下 1/3 区域，前室间沟附近的右心室前壁，左心室前乳头肌的大部分和左、右束支及心尖的全部。②回旋支。常与左冠状动脉的主干呈直角分出，最初一段位于左心耳的基底部，在心脏边缘处转向后面，终止于左心室缘。但在左冠状动脉占优势的情况下，左回旋支可超出心脏十字交叉，并在该处分出后降支或膈面支。左回旋支主要供血部位是：左心室的外侧壁大部分，左心室后乳头肌的大部分，前乳头肌的一部分，左心房和半数人的窦房结。

（2）右冠状动脉　起于主动脉右窦，在右心耳与肺动脉根之间入冠状沟，向右行绕过心右缘经冠状沟后部，至房室交点处常分为 2 支，1 支较粗，向下弯行，移行为后室间支沿后室间沟下行，终于后室间沟下部，或与前室间支末梢吻合。另 1 支较细，自房室交点处向左，分布于左心室后壁，形成起于右冠状动脉的左心室后支。左心室后壁多由旋支和右冠状动脉共同供应。右冠状动脉沿途发出分支分布于右心房，右心室、室间隔后 1/3 及左心室后壁。此外，右冠状动脉还常发出分支分布于房室结和窦房结（图 1-5-24～图 1-5-26）。

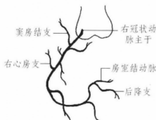


图 1-5-24　右冠状动脉

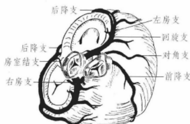
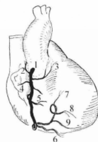
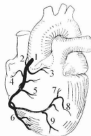


图 1-5-25　冠状动脉与各瓣口的关系



右冠状动脉（左前斜位）



右冠状动脉（右前斜位）

图 1-5-26　右冠状动脉造影投影位置

右冠状动脉起自主动脉根部右侧壁，向右下行走进入右心房室间沟，并继续行至心脏右缘，再转入膈面的房室沟，向后中线行至房室交界处，在后室间沟内下降成为后降支。右冠状动脉供血部位为右心房、右心室的大部分，左心室膈面和后壁的一部分，左心室后乳头肌的部分和半数人的窦房结及绝大多数人的房室结。





左冠状动脉(左前斜位)



左冠状动脉(右前斜位)

图 1-5-27 左冠状动脉造影投影位置

(3) 冠状动脉循环的特点

冠状动脉循环的途径短,血液流速快;冠状动脉循环的血液流大;冠状动脉循环的血压较高;冠状动脉循环的血流有明显短暂的持续性;冠状动脉循环的静脉回流,依赖于心肌收缩时的挤压作用。

(4) 冠状动脉血流有 4 个出路:

① 冠状动脉 →小动脉 → 毛细血管床 →小静脉 → 冠状静脉窦;

② 冠状动脉 →小动脉 → 毛细血管床 → Thebesian 静脉→小静脉 → 冠状静脉窦;

③ 冠状动脉 →小动脉 → 肌窦 → 心腔;

④ 冠状动脉 →小动脉 → 动脉腔管 → 心腔。

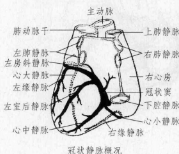


图 1-5-28 心的静脉分布

1.5.4.2 *冠状静脉*

主要属支有心大、中、小静脉,分为 3 个路径回心。

(1) 心大静脉 起于右心室前壁,有 2～3 支,跨过冠状沟直接于口于右心房。

(2) 心中静脉 起于冠状窦,位于右心室的壁。

(3) 心小静脉 是心壁内的一些小静脉,直接开口于心腔。

冠状静脉均先汇集于冠状窦。冠状窦长约 5 mm,位于冠状沟后部,左心房和左心室之间,冠状窦口开口于右心房。

1.5.5 大血管

1.5.5.1 *动脉*

(1) 主动脉 主动脉是体循环的动脉主干,起自左心室,向右前上方走行达右侧第 2 胸肋关节高度,弯向左后方,至第 4 胸椎体左侧,沿脊柱下降,穿膈肌主动脉裂孔入腹腔,继续下行,至第 4 腰椎体下缘分为左、右髋总动脉。根据行程,主动脉可分为升主动脉、主动脉弓和降主动脉。降主动脉又分为胸主动脉和腹主动脉。升主动脉于胸骨左缘后方平对第 3 肋间起自左心室,经上腔静脉左侧向右前上方斜升达右侧第 2 胸肋关节高度移行为主动脉弓,升主动脉的



分支为左、右冠状动脉。主动脉弓续升主动脉，弓形弯向左后方，跨左肺达第 4 胸椎体下缘处移行为降主动脉。主动脉弓的前方为胸骨柄，右后方有气管、食道等。主动脉弓的分支：从弓的凸侧发出三条大的动脉，自右向左分别为无名动脉、左颈总动脉和左锁骨下动脉。

(2) 肺动脉　肺动脉干(主肺动脉)起自右心室，经主动脉起始部的前方向左后上斜升，至主动脉弓的下方，分为左、右肺动脉。①左肺动脉较短，横行向右，经左主支气管前方至左肺门，分两支进入左肺的上、下叶。②右肺动脉较长，横行向右，经主动脉升部和上腔静脉的后方，达右肺门，分支后，进入右肺上、中、下叶。在肺动脉干分为左、右肺动脉的分叉处稍左侧，有一短的纤维结缔组织索，连于主动脉弓下缘，称为动脉韧带，它是胚胎时期动脉导管闭锁后的遗迹。动脉导管在生后不久即闭锁，如长期保留而未闭合，即为动脉导管未闭。

1.5.5.2　静脉

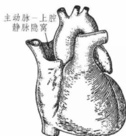
静脉分为肺循环的肺静脉和体循环的上腔静脉系、下腔静脉系(含门静脉系)和心静脉系(即冠状静脉系)。

(1) 肺静脉左、右各两条，分别称为左、右肺上静脉和左、右肺下静脉。起自肺门，横行向内，分别注入左心房的上后部。

(2) 上腔静脉是一条粗短的静脉干，由左、右头臂静脉在右侧第 1 肋软骨与胸骨结合处的后方汇合而成，垂直下降，至右侧第 3 胸肋关节的下缘处注入右心房。在入心前尚接纳奇静脉。

上腔静脉和主动脉之间为主动脉-上腔静脉隐窝，是重要的解剖关系。此处后方为右肺动脉，下方为左心房，右侧为上腔静脉，左侧升主动脉。二尖瓣病变时巨大左心房向此隐窝内突起。

(3) 下腔静脉是人体最大的静脉，在第 5 腰椎体的右前方由左、右髂总静脉汇合而成，沿主动脉腹部的右侧上行，经肝的腔静脉窝，穿膈的腔静脉孔到达胸腔，注入右心房(图 1-5-29)。



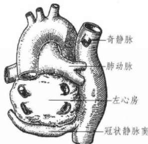


图 1-5-29　大血管的正面、背面观

1.5.5.3　胎儿血液循环和出生后血液循环的变化

(1) 胎儿血液循环过程　胎儿血液循环始于胎盘，胎儿所需的一切能量物质和代谢产物，均由胎盘获取和排出。正常情况下，50%的胎盘血流经脐静脉进入肝实质，然后通过肝静脉进入下腔静脉，另一半血流经静脉导管绕过肝脏进入下腔静脉。通过肝静脉和静脉导管进入下腔静脉的血流与来自下半身的血流汇合后，约 2/3 通过卵圆孔进入左心房、左心室和升主动



脉，其余1/3血流进入右心房，右心室和肺动脉。进入升主动脉的血流通过头臂动脉到达上半身和脑，经毛细血管交换后于头臂静脉汇合，再进入上腔静脉，然后经右心房和右心室进入肺动脉。部分血流进入肺组织，绝大部分血流与来自部分下腔静脉的血流经未闭的动脉导管进入降主动脉。降主动脉血流经脐动脉回流入胎盘，重新进行能量物质和代谢产物的交换。

脐静脉从胎盘经脐带至胎儿肝。脐静脉血富含氧和营养。大部分血液经静脉导管直接注入下腔静脉，小部分血液经肝血窦入下腔静脉。下腔静脉还收集由下肢和盆、腹腔器官来的静脉血，下腔静脉将混合血（主要是含氧高和营养丰富的血）入右心房。从下腔静脉导入右心房的血液，少量与上腔静脉来的血液混合，大部分血液通过卵圆孔进入左心房，与由肺静脉来的少量血液混合后进入左心室。左心室的血液大部分经主动脉弓及其三大分支分布到头、颈和上肢，以充分供应胎儿部发育所需的营养和氧；小部分血液流入降主动脉。从头、颈部及上肢回流的静脉血经上腔静脉进入右心房，与下腔静脉来的小部分血液混合后经右心室进入肺动脉。胎儿肺无呼吸功能，故肺动脉血仅小部分（5%～10%）入肺，再由肺静脉回流到左心房。肺动脉大部分血液（90%以上）经动脉导管注入降主动脉。降主动脉血液除经分支分布到盆腹腔器官和下肢外，还经脐动脉将血液运送至胎盘，在胎盘内与母体血液进行气体和物质交换后，再由脐静脉送往胎儿体内。

（2）胎儿血液循环的特点　与成人相比，胎儿血液循环有许多不同的特点。不同点：①气体交换部位不同。成人气体交换的部位在肺脏，而胎儿气体和营养交换的部位在胎盘。②胎儿血液循环存在4处分流，分别为胎盘、静脉导管、卵圆孔和动脉导管，而成人血液循环不存在分流。③胎盘接受的血液量为左、右心室混合血液的50%，也是胎儿贮存血液量最大的器官，同时胎盘的血管阻力最低。④上腔静脉接受上身的血液，包括占心室混合血量15%的脑部血流，下腔静脉接受来自占心室混合血流量75%的下身和胎盘的血流。⑤胎儿血流是在胎盘进行血液氧气交换，所以下腔静脉的血氧饱和度为70%，上腔静脉的血氧饱和度为40%，脐静脉的血氧饱和度最高可达80%～90%（Po_2 32 mmHg）。⑥大部分上腔静脉血回流入右心室，约1/3下腔静脉血流通过卵圆孔进入左心房，剩下2/3血流进入右心室和主肺动脉。这一血流特点保证大脑和心脏冠脉循环能获得含氧量（Po_2 28 mmHg）比下半身含氧量（Po_2 24 mmHg）高的血流。



图1-5-30　血液循环图

来自右心室含氧量较低的血流进入肺动脉，通过开放的动脉导管进入降主动脉，然后进入胎盘进行氧的交换（图1-5-30）。

（3）出生后血液循环的变化

① 出生后血循环的改变

a. 静脉导管关闭。脐带结扎引起体循环血管阻力增高。血管阻力较低的胎盘与胎儿分离，体循环血管阻力上升；脐带的结扎使来自胎盘的血流消失，静脉导管关闭。

b. 肺膨胀导致肺循环的建立。胎儿出生后脐带结扎，因啼哭使肺脏膨胀，引起肺血管阻力下降，肺血流增多，肺动脉压力下降。

c. 卵圆孔功能性关闭。肺循环建立，肺静脉回心血流增加，左心房血流增多，压力升高；脐带结扎致静脉导管关闭，右心房压力下降，使卵圆孔出现功能性关闭。



d. 动脉导管关闭。动脉血氧含量和饱和度增加。

② 肺血管阻力的改变和动脉导管关闭

a. 肺血管阻力的改变。足月儿和接近足月儿肺循环血管阻力与体循环血管阻力几乎相等。由于肺动脉血管壁有丰富的平滑肌以及肺脏萎陷，促使肺血管阻力维持在较高水平。随着肺脏膨胀和肺泡氧张力的增高，肺血管阻力开始出现早期和快速的下降，这种下降是继发于氧对肺血管的扩张效应。在出生后6～8周，肺血管阻力和肺动脉压力尚有一个缓慢的下降过程，这一下降与肺动脉中层平滑肌逐渐变薄有关。2岁之后，肺血管阻力还将进一步下降，这是由于肺泡的数量和与其相连的血管增加的结果。

许多新生儿疾病，如低氧、肺部疾病(肺透明膜变)、酸中毒、室间隔缺损和动脉导管未闭引起的肺动脉、左心房和肺静脉压力增高，均会导致肺血流氧合效率降低，干扰肺动脉的正常发育成熟(肺动脉壁变薄)过程，造成持续性肺动脉高压和肺血管阻力下降延迟。持续性肺动脉高压和肺血管阻力下降延迟，常会引起大型室间隔缺损等左向右分流型先天性心脏病患儿发生充血性心力衰竭。

b. 动脉导管关闭。胎儿出生后10～15 h，体循环血氧饱和度增加，动脉导管中层平滑肌收缩引起动脉导管功能性关闭。通过血管内膜和内膜下的增生，生后2～3周出现动脉导管解剖性关闭。影响动脉导管的因素有血氧饱和度、前列腺环素E水平、新生儿的成熟度以及乙酰胆碱和缓激肽水平。动脉导管对氧的反应性与新生儿的胎龄有关。胎龄越小，反应愈差，早产儿导管组织对氧的反应性明显低于足月儿。目前认为，未成熟儿导管组织对氧的反应性低下与导管组织的发育无关，可能与其他因素有关。

前列腺环素在维持动脉导管开放方面具有重要的作用。出生后由于胎盘前列腺环素来源消失，肺血流增多，前列腺环素的灭活增加，两种因素导致血浆前列腺环素水平降低，引起动脉导管收缩。未成熟胎儿导管组织对吲哚美辛的收缩血管作用和前列腺环素E和I的扩血管作用比成熟胎儿明显。因此，肺动脉闭锁的新生儿和小婴儿静脉注射前列腺环素E，可以保证赖以生存的动脉导管持久开放；作为前列腺环素抑制剂，吲哚美辛已成功地用以关闭早产儿明显的动脉导管未闭。

影响未成熟儿的两个重要因素是肺血管阻力下降的速率和动脉导管对氧的反应性。由于早产儿动脉导管平滑肌对氧收缩反应的发育未全部成熟，动脉导管在出生后仍然处于开放状态。另外，未成熟儿由于肺发育未成熟，前列腺素灭活减少，使血浆前列腺素水平持续增高，造成导管组织对前列腺环素E的反应性较高。未成熟儿肺血管平滑肌的发育落后于足月儿，因此，肺血管阻力的下降要快于足月儿，这可以解释早产儿左向右分流量大和充血性心力衰竭出现早的原因。此外，乙酰胆碱和缓激肽也可引起动脉导管收缩。

1.5.6 心脏的传导系统

1.5.6.1 窦房结

窦房结位于上腔静脉与右心房交界的前外侧，即在界沟处心内膜下约1 mm深处，其大小约15 mm×5 mm×1.5 mm，呈梭状形态。窦房结的血供来自冠状动脉分出的窦房结动脉。窦房结是形成正常心律的起搏点。



1.5.6.2 结间通道

窦房结与房室结之间的传导主要通过结间通道，它是由一些特殊的传导细胞组成。它们位于房间隔右侧的心内膜下，分成前、中、后 3 支，行走于窦房结与房室结之间。但对该部分的传导机制尚有争议。

1.5.6.3 房室结

房室结位于房间隔下部偏右方，右心房心内膜下约 1 mm 深处，其大小约 1 mm×3 mm×6 mm，呈扁平椭圆形。从右心房看，房室结位于由三尖瓣环、下腔静脉与中心纤维体的连续腱和冠状窦形成的 Koch 三角之内。

1.5.6.4 房室束及其分支

房室束（希氏束）与房室结直接相连，房室束在右纤维三角中心纤维体的右前方穿过，到达膜部室间隔的后下缘，这个区域相当于三尖瓣隔瓣和前瓣交界的下方。房室束沿着室间隔膜部后下缘下行，先发出左束支纤维，这根分支发出的位置相当于主动脉右瓣和无冠瓣交界的下方，非常靠近主动脉瓣，走行约6.5～20 mm 后再分出右束支。

正常人房室束约 75%～80%分布在室间隔的左侧，其余在右侧。左、右束支之间有相当细的分支相连。左束支呈扇形覆盖于室间隔左侧面，逐渐分出2～3支主要分支。前后分支常由一个中心发出，第 3 分支可直接从房室束或从前面的分支发出。前侧分支沿左心室乳头肌的前外侧走行，后侧分支沿乳头肌后、中部走行，均分布于左心室。各分支在外周也有吻合。

右束支在膜部室间隔的前下缘从希氏束发出，沿室间隔右表面走行，通过内侧乳头肌下方沿隔束下缘和调节束，在前乳头肌底部走行。右束支直径约 1 mm，也呈扇形分布在右心室壁上。通常其近端部分在心内膜下，其中间部分在心肌内，在靠近前乳头肌的底部又在心内膜下。当存在连接不良型室间隔缺损时，可影响这些正常位置关系（图 1-5-31、图 1-5-32）。

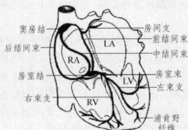


图 1-5-31 心脏的传导系统分布示意图

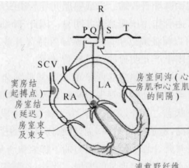


图 1-5-32 心脏的传导系统基本结构示意图

1.6 正常心脏大血管影像

1.6.1 不同体位正常心脏大血管影像

正常心脏大血管在 X 线呈现出密度均匀阴影，此阴影的边缘构成弧线或弓。各弓即代

表心脏、大血管的某一部分，通过X线观察各弓的表现并以此为诊断根据。为了尽可能立体辨认心脏、大血管的形态、位置和大小，通常采取不同的投照体位进行观察，常采用4个体位：后前位、右前斜位、左前斜位和左侧位（图 1-6-1～图 1-6-3）。

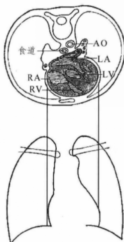


图 1-6-1　后前位大血管、心脏结构投影示意图

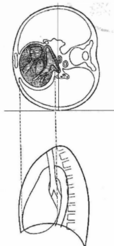


图 1-6-2　大血管、心脏结构侧位投影示意图

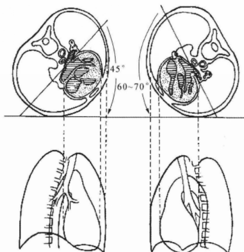


图 1-6-3　左前斜、右前斜，大血管、心脏结构投影示意图



1.6.1.1 后前立位(又称正位)(图 1-6-4、图 1-6-5)

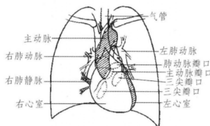


图 1-6-4 正常大血管及心脏影像后前位示意图

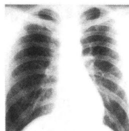


图 1-6-5 后前位,正常大血管及心脏影像

右缘有上下两段,两段之间常有线样切迹。上段由上腔静脉和升主动脉组成,下段由右心房组成,右心缘与膈顶的交角为心膈角,深吸气时,有时在右心膈角处可见一垂直或向右倾斜的带状阴影,为下腔静脉所组成。

左缘由 3 段(3 弓)。上段最短呈半球形,由主动脉弓的末端和降主动脉起始部构成,即主动脉结或弓。中段为肺动脉段,也可称为心腰,由肺动脉主干或部分左肺动脉构成。下段最长,向外下方倾斜,为左心室构成。在中、下段之间,有左心耳存在,不易与其相邻的两段区分。

此体位是最基本的位置,可对心脏、大血管有个全貌及总的印象,并在此测量心胸比值。

1.6.1.2 右前斜位

心前缘自上而下为升主动脉,中段为肺动脉主干和右心室圆锥部,下段为右、左心室,随旋转的角度而不同,旋转角度小,则左心室成分大;旋转角度大,则主要以右心室为主。后缘自上而下分两段,上段由升主动脉后缘弓部、气管及上腔静脉构成,下段由左心房和右心房构成,下段较长部分为左心房,膈上的一小部分为右心房(图 1-6-6、图 1-6-7)。

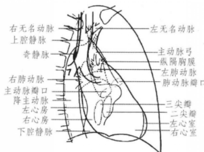


图 1-6-6 正常大血管及心脏影像右前斜位示意图

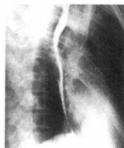


图 1-6-7 右前斜位,正常大血管及心脏影像

前胸壁与心脏前缘间隙为心前间隙。后缘与脊柱间为心后间隙。食道吞钡时,上方压

迹为主动脉弓所致，下方在小儿可见左心房所致较浅压迹。此体位主要用于观察左心房、肺动脉主干及右心室圆锥部。

1.6.1.3　左前斜位

心前缘自上而下为升主动脉、右心房和右心室。后缘自上而下为左心房、左心室。在左心室下方偶可见一凹痕为室间沟。此体位可清楚显示整个主动脉和气管分叉，在左心房上方间隙可见到左肺动脉。在主动脉弓下方与心脏后缘上方透明区为“主动脉窗”。主动脉弓上方有一透明三角区称为“主动脉三角”，前缘为左锁骨下动脉，下缘为主动脉弓，后缘为脊柱。此体位主要用于观察左心室、右心室和整个胸主动脉(图 1-6-8、图 1-6-9)。

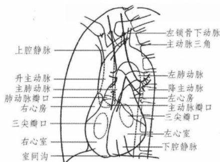


图 1-6-8　正常大血管及心脏影像左前斜位示意图

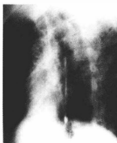


图 1-6-9　左前斜位，正常大血管及心脏影像

1.6.1.4　左侧位

心前缘自上而下为升主动脉、肺动脉主干和右心室圆锥部。心后缘自上而下为左心房、左心室。后心膈角的三角形阴影为下腔静脉。心膈面前端一小部分为右心室，主要由左心室构成，室间隔位于心膈面的前中 1/3 处。此体位主要用于观察左、右心室，主动脉和肺动脉主干(图 1-6-10、图 1-6-11)。

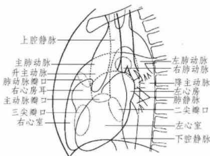


图 1-6-10　正常大血管及心脏影像左侧位示意图

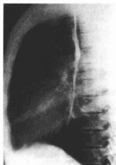


图 1-6-11　左侧位，正常大血管及心脏影像

1.6.2 肺部血管影像(肺门及肺血管的分析)

肺部X线摄影常采用5个体位:后前位(正位)、斜位肺门影像(左前斜、右前斜)和侧位肺门影像(右侧位、左侧位)。

1.6.2.1 肺门

肺门是指出入于肺根部的肺动、静脉,支气管,淋巴结,神经及其周围结缔组织的综合投影,但就主要成分而言则是肺动、静脉的主要分支。

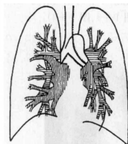


图1-6-12 后前位肺门血管影像示意图

(1) 后前位(正位) 最适合观察肺门和血管纹理的阴影。肺门阴影主要是由左、右肺动脉的上、下分支所组成。其下方一小部分是肺静脉;偶尔在右下肺可见到一支或两支静脉血管通向右心缘。左、右肺动脉分支在离开肺门后由粗到细呈树枝状分支。这些分支血管与肺静脉是构成肺纹理的主要部位,分布在肺野内,中侧带比较明显,外侧带纹理很细而显示不清(图1-6-12)。

右肺门分为上下两部。上部约占1/3,由上肺静脉和上肺动脉、下肺动脉干后回归支构成,前者的下静脉支及后静脉支汇合成下后静脉干,位于尖前静脉及右上肺动脉及其分支的外侧,构成右肺门上部的外缘。在它进入左心房前与右肺下动脉干交叉形成一双重密度的带状阴影。因此,右上肺静脉干构成右肺门上部的主要成分。肺门下部约2/3由右下肺动脉干构成,沿中间段支气管外缘平行地向外下走行。上下两部间的交角称为肺门角。右肺门阴影与心影之间有一主要由中间段支气管构成的透亮带。自右下肺动脉干发出的后回归支供应上叶后段,中叶及下叶背后的横断面常于肺门区域伴同相应的支气管分支形成圆点状阴影。右下肺静脉位置低,不参与肺门阴影的构成。

左肺门下部由左下肺动脉及其分支构成,左上叶支气管为两部分的分界。左肺门下部常不同程度地被心影遮盖。左下肺静脉不参与肺门的组成。左肺门上部由左肺动脉弓及其尖后支和前支以及上肺静脉的尖后静脉、前静脉构成。左肺动脉弓位于左主支气管和上叶支气管之间,呈边缘光滑的半圆形或逗点状阴影,正常范围变异较大。左肺动脉弓的阴影略高于右肺门,为左肺门阴影上部恒定的主要结构。

(2) 左前斜位 左前斜位右肺门居于右中间段支气管前方,呈椭圆形,尚可见到自其发出的动脉分支。左前斜位为右肺下动脉干的斜剖面,尚可见到自动脉发出的分支。此体位主要用于观察右肺动脉的第一分支边缘光滑,可以进行测量其宽度。下叶支气管分叉的上后方,可见到由下肺静脉汇合形成的卵圆形影,部分与心影后上部重叠。在此位置于短缩的左主支气管上方可见左肺动脉弓影与降主动脉相重,可对比两肺门影的大小(图1-6-13)。

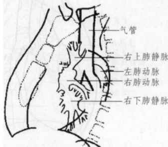


图1-6-13 左前斜位肺门血管影像示意图

（3）右前斜位　左肺门在短缩的左主支气管及上叶支气管上缘呈逗点状阴影，为左肺动脉弓的投影，可见左肺动脉分支与其相联。此体位主要用于观察左肺动脉全貌。后前位左肺动脉的上、下支被肺动脉主干掩盖。在其下方可见横行向后的右肺动脉投影。下肺静脉干及其引流静脉的阴影，位于下叶基底段支气管分叉水平，大部与左心房阴影相重叠。由于同含气的支气管和肺组织对比的关系，本体位对观察肺门帮助不大。左后斜位体层相可在主支气管上缘见到左肺动脉圆形剖面影（图 1-6-14、图 1-6-15）。

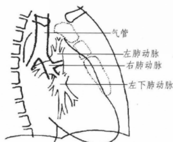
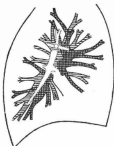


图 1-6-14　右前斜位肺门血管影像示意图


图 1-6-15　右侧位肺门血管影像示意图

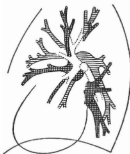
（4）侧位（左、右侧位）　主要以断层相为基础。两侧肺门影互相重叠，表现为椭圆形，上部由后上缘的左肺动脉弓构成，前缘主要由右上肺静脉干，下部由两肺下动脉构成，右侧者居前，为其主要成分。从中间段支气管前缘到肺门血管阴影前缘的距离一般约为 2 cm。在椭圆形肺门阴影内可见上下两个圆性透亮点，上者为右上叶支气管开口，下者为左上叶支气管开口，其下方的透亮带为气管分叉部。左侧位和右侧位平片其肺门影像分别接近于左、右侧肺门的体层相。

a. 右侧位

右肺门上部自上叶支气管开口至中间段支气管前方由上肺静脉构成。上叶的尖前静脉几乎垂直，来自前、后段的下后静脉则是水平或略斜行向肺门上部引流与上肺静脉干相连。下部为右下肺动脉构成，沿右侧支气管后缘下行并与下叶基底动脉支相延续。于中叶支气管及下叶背段支气管开口水平分别有向前、后走行的中叶和下叶背段的动脉分支。位于中叶及下叶支气管夹角间（斜裂后方）有下肺静脉支汇集的总干，并可见斜行而略呈水平的静脉支与之相连。

b. 左侧位

左肺门上部由左肺动脉弓构成，位于左上叶支气管开口的后上方。前缘为上肺静脉。两者分别可见上叶动、静脉分支与之相连。左肺动脉横过上叶支气管开口后沿左侧支气管后缘下行为左下肺动脉，构成左肺门下部，一般旋即


图 1-6-16　左侧位肺门血管影像示意图



分成下叶基底动脉支。中叶及下叶支气管夹角间可见下肺静脉汇集的总干，并可见斜行而略呈水平的静脉支与其相连(图 1-6-16)。

1.6.3 心脏、大血管的测量

心脏、大血管具有相当范围的正常变异，各种生理因素可直接影响心脏大血管的外形。①生长发育：新生儿、婴儿心脏相对比成人大；②体形和胸廓类型：垂位心、横位心、斜位心；③性别：女性心脏大小比同龄男性约小 5%；④呼吸与横膈高度；⑤心动周期和心率：最大收缩期和舒张期心脏横径可相差 3%～6%，心率快心影缩小，心率慢心影增大；⑥妊娠。

通过 X 线摄影测量心脏、大血管。心脏增大常用的有 3 种判断的方法。

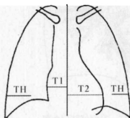


图 1-6-17 心脏横径和长、宽径的测量

1.6.3.1 心脏测量

(1) 单维法 即心胸比值的测定。自左、右心缘至体中线的最大距离分别为 T_1 和 T_2，T_1+T_2＝心脏横径(图 1-6-17)。心脏横径与胸廓横径(通过右膈顶水平胸廓的内径)之比即为心胸比值。国内外普遍认为 0.5 是成人心胸比率的正常上限。显然，心胸比值受横膈位置的影响较大，但因此法简便，成人儿童均适用，仍为目前国内外最常用的心脏测量方法。心胸比值采用远距离后前位照片，经脊柱划一条贯穿棘突的垂直中线，由心影左、右两侧的最外缘向此中线作一垂直线。这两条垂直线的总和，即为心脏的最大横径，然后将之与胸廓最大横内径作比较。

通常，正常的心胸比值应<0.5，如>0.5 即认为心脏增大。一般按心胸比值将心脏增大分为 3 度：轻度 0.51～0.55；中度 0.56～0.59；重度 0.60 以上。但心胸比值并不能完全准确地反映心脏增大程度，因膈肌位置的改变能使心脏横径有不同程度的变化而影响心胸比值，故此比值虽与心脏有密切关系，但不是唯一参数，只能作为参考指数之一。

(2) 双维法 即心脏表面积的测量(汪绍训—谢志光法)，利用远距离后前位摄片进行测量。心脏面积测量需知心脏纵径和横径(图 1-6-18)。

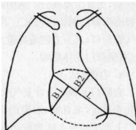


图 1-6-18 心脏面积的测量

纵径(L)：心右缘两弓交点至心尖连线。

宽径(B)：右心房和右心膈角交点与肺动脉和左心交点，分别向纵径作两条垂直线之和(B_1+B_2)。

求得面积(cm^2)＝0.701 9×纵径(cm)×宽径(cm) ＋2.096(常数)

预计面积(cm^2)＝0.620 7×身高(cm)＋0.665 4×体重(kg)－42.794 6 (常数)

以求心脏所得面积与预算面积比较，如超过预计面积 10%，则认为心脏增大。此法适合于 14 岁以上成人。

按个体身高、体重查出该例的预计面积，实测面积与预测面积之差即表面积增大或缩小值，再以实测面积为基数求出其百分比。心脏实测面积与预测面积相差±10%，属误差

范围。

(3) 三维法　为心脏容积测量，应在远达片及焦点—片夹距离为 150 cm 的左侧位片上进行。因心脏在胸腔内离正、侧位片均有一定距离，它又呈椭球体，心脏测算公式为 $V = K \times L \times B \times D$。式中：$V$ 为心脏容积；L 为心脏纵径，为远达片心脏右缘升主动脉与右心房交点至心尖的连线；B 为心脏宽径，为远达片右心膈角至肺动脉段与左(耳)室交点的连线；D 为心脏深径，为左侧位片上心脏最大水平前后径，如心后缘不清楚可以服钡的食道前缘为准；K 值包括两个因素，即椭球体常数及放大率的校正。前者为固定常数，因此 K 值实际直接与放大率有关，即决定于焦点—片夹距离及心脏中心—片夹距离。而焦点—片夹距离为已知数，K 值随心脏中心—片夹距离 S、f 不同而异。S 为 L 与 B 径的交点至左胸壁距离；f 为 D 径中点至前胸壁的距离，均以骨性胸壁为准，不包括前、侧胸壁软组织。

由于个体的体型和发育不同，S 与 f 值亦各异，通过 K 值共线图由 S、f 值查出 K 值。另外，心脏容积还直接与个体的身高、体重密切相关。因此，心脏容积尚不足以说明个体心脏是否增大，必须除以个体的体表面积得出心脏容积指数，才能反映心脏的大小。

心脏容积测量反映心脏的大小较心胸比值、心脏面积更准确。

心脏大小的正常值、增大标准及心脏面积的计算用表见表 1-6-1、表 1-6-2。

表 1-6-1　心脏面积的计算用表

身高 (cm)	身高×(0.620 7−42.794 6)(cm²)	体重 (kg)	体重×0.665 4(cm²)	身高 (cm)	身高×(0.620 7−42.794 6)(cm²)	体重 (kg)	体重×0.665 4(cm²)
140	44.10	40	26.61	166	60.24	66	43.91
141	44.72	41	27.28	167	60.86	67	44.58
142	45.34	42	27.94	168	61.48	68	45.24
143	45.96	43	28.61	169	62.10	69	45.91
144	46.58	44	29.27	170	62.72	70	46.57
145	47.20	45	29.94	171	63.34	71	47.24
146	47.82	46	30.60	172	63.96	72	47.90
147	48.44	47	31.27	173	64.58	73	48.57
148	49.06	48	31.93	174	65.20	74	49.23
149	49.68	49	32.60	175	65.82	75	49.90
150	50.31	50	33.27	176	66.44	76	50.57
151	50.93	51	33.93	177	67.06	77	51.23
152	51.55	52	34.60	178	67.69	78	51.90
153	52.17	53	35.26	179	68.31	79	52.56
154	52.79	54	35.93	180	68.93	80	53.23
155	53.41	55	36.59	181	69.55	81	53.89
156	54.03	56	37.26	182	70.17	82	54.56
157	54.65	57	37.92	183	70.79	83	55.22
158	55.27	58	38.59	184	71.41	84	55.89
159	55.89	59	39.25	185	72.03	85	56.55
160	56.51	60	39.92	186	72.65	86	57.22
161	57.13	61	40.58	187	73.27	87	57.88
162	57.75	62	41.25	188	73.89	88	58.55
163	58.37	63	41.92	189	74.51	89	59.22
164	59.00	64	42.58	190	75.13	90	59.88
165	59.62	65	43.25				



表 1-6-2　心脏大小的正常值及增大标准

	正常值	轻　度	中　度	重　度
心胸比值	≤0.5	0.51～0.55	0.56～0.60	≥0.61
心脏面积(m^2)	增大≤15%	增大 16%～35%	增大 36%～60%	增大≥61%
心脏容积指数(ml/m^2)		正常值高限	460(男)	430(女)

1.6.3.2　大血管测量

(1) 主动脉结测量　当食道吞钡检查时，在主动脉结处显示一个向右的半月形压迹；从此压迹的中点向主动脉结的最宽处作一连线，其长度减去 0.3 cm(相当于食道厚度和主动脉腔间的间隔)，即为主动脉结的直径。正常值约为 2.0～2.7 cm。此数因性别而有差别，男性平均为 2.85 cm，女性为 2.47 cm。

(2) 肺动脉测量　后前位或稍转向右前斜位平片，紧贴在右支气管外可见一逗号形的阴影，为右肺动脉分支，测量右肺动脉下第一分支的横径，平均值为 1.3 cm，如>1.5 cm，认为增宽。轻度增大 1.5～2.0 cm，中度增大 2.1～2.5 cm，重度增大为 2.6 cm 以上者。

1.7　心脏解剖三大节段的概念

心脏大血管的应用解剖中难点之一是心脏解剖的 3 个节段。心脏位置与其他内脏位置的变化有一定关系。对心脏位置异常进行分类和诊断时，尤其对复杂先天性心脏病中有着极其重要的意义。心脏解剖 3 个节段的概念，是由 Van Praagh 等提出的。从诊断的观点来分析，心脏和大血管可分为 3 个节段：心房与内脏的位置关系、心室襻和圆锥动脉干；两个连接：大动脉关系及心房—心室连接、心室—动脉的连接。

1.7.1　心房与内脏的位置关系

心房与内脏的位置(viscera-atrial situs)，可以是一致的，也可以是不一致的。一致者与不一致者均各分数种类型。

1.7.1.1　心房与内脏关系一致者，有 3 个主要类型

(1) 内脏正常位(situs solitus，SS)　系指右肺三叶、左肺二叶及大支气管呈相应之分叉关系，肝位于右，胃及脾位于左；右心房在右侧，左心房在左侧。

(2) 内脏转位(situs inversus，SI)　与内脏正常位相反或异位，右心房在左侧，左心房在右侧，为正常之镜面像。

(3) 内脏位置不定(situs ambiguous，SA)　常为典型的无脾或多脾综合征，即指肝居中(又称水平肝)，胃的位置不定，常合并无脾或多脾症，膈下段下腔静脉常可缺如或居中。通常是单心房、共同房室瓣。

以上 3 个类型均为心房与内脏一致，故可依靠 X 线下观察胃泡和肝脏阴影的位置来估计心房的位置。①肝脏阴影位于右侧、胃泡位于左侧，则为内脏正常位；②肝位于左、胃位于右，则为内脏转位，右心房位于左；③肝脏阴影异常地对称，胃泡位置不定，可位于左、中

或右，提示为无脾或多脾症(图 1-7-1)。

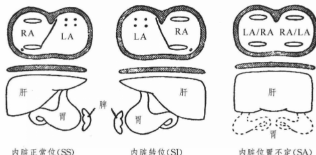


图 1-7-1 心房与内脏关系一致的 3 个类型

1.7.1.2 心房与内脏位置不一致时类型

(1) 内脏位置正常而心房转位，右下至左上引流入右心房。有两种可能：即右心房位于胸腔左侧，肝位于腹部右侧，下腔静脉由右下至左上引流入右心房。

(2) 内脏转位而心房正常位

如何判别心房与内脏位置是否一致？①需依靠下腔静脉，一般情况下即使心房与内脏不一致，但下腔静脉均与右心房相连，故以下腔静脉所在位置作为判定右心房位置的依据，而上腔静脉则可靠性较少。②心血管造影时，右心耳较宽大，呈锥体形，而左心耳则较狭小，呈管状。③房间隔解剖，右心房侧可见第 2 隔形成的卵圆窝的边，左心房侧可见第 1 隔形成的卵圆瓣，第 1 隔位于左侧则心房位置为正常位，反之，则为心房转位。

1.7.2 心室襻

心室襻(ventricular loop)标志着心室的位置。正常情况下，胚胎初期的原始心管向右扭曲转位形成右襻(d-Loop)；异常时向左扭曲形成左襻(L-Loop)(图 1-7-2)。

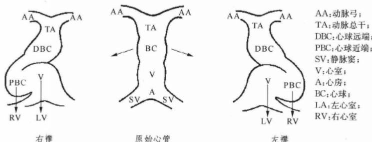


图 1-7-2 心室襻的形成示意图

右襻又称右位球室襻，即正常原始心管向右弯曲时，使解剖右心室位于左心室的右侧。左襻又称左位球室襻，即原始心管扭转时向左弯曲，使右心室位于左心室的左侧。



心室位置的鉴别依据：①心血管造影：根据左、右心室的特征来进行判断。右心室特征为：心腔内肌小梁粗大，造成心脏轮廓粗糙，心尖较钝圆，具有室上嵴和漏斗部，三尖瓣和半月瓣由室上嵴隔开，舒张期右心室呈三角形或球形。左心室特征为：肌小梁纤细，心腔轮廓相对较光滑；心尖较锐利，无室上嵴和漏斗部，半月瓣后叶与二尖瓣前叶直接相连，舒张期左心室呈圆锥形。②根据心电图图形来进行判断。主要依据单极 QRS 综合波的形态来分析、判断心室的位置。由于心脏传导异常可影响心电图对心室定位的可靠性，因此，心电图必须与心血管造影结合起来进行分析。③根据主动脉瓣与肺动脉瓣相互位置关系，以及冠状动脉的起源和分布来进行判断。此两者对心室定位极有帮助。一般当主动脉瓣位于肺动脉瓣之右侧时，左心室位于右心室的左侧；相反，主动脉瓣位于肺动脉瓣之左侧时，左心室则位于右心室的右侧。即左心室位于主动脉瓣的相对侧，右心室位于肺动脉瓣的相对侧。此规律于极少数复杂畸形中可有例外。④应用超声心动图来进行判断。目前，超声心动图发展很快，对于有经验的 B 超室的医生，超声心动图在心室定位中的可靠性、准确率很高。

心室襻的规律是：①在正常大血管关系或完全性大血管错位时，常为右襻，右心室在右侧。②在正常大血管关系的镜面像或纠正性大血管错位时，常为左襻，右心室在左侧。③在正常大血管头系和完全性大血管错位伴右襻时，冠状动脉前降支（AD）自左冠状动脉起源。④正常大血管关系的镜面像和纠正性大血管错位伴左襻时，前降支自右冠状动脉起源。同样，左、右心室心外膜表面的冠状动脉分布对判别心室位置亦有帮助。

1.7.3 圆锥动脉干

圆锥动脉干即为大血管与漏斗部的位置关系。肌部圆锥或漏斗部可分为 4 种：①肺动脉瓣下；②主动脉瓣下；③肺动脉瓣下＋主动脉瓣下；④缺如或发育不良。根据圆锥肌类型可决定大血管间相互关系和大血管与心室之间的关系（图 1-7-3）。

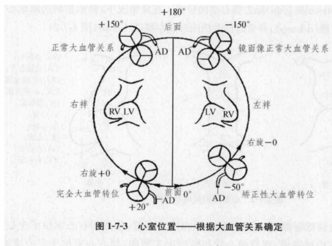


图 1-7-3　心室位置——根据大血管关系确定

正常大动脉圆锥动脉干的旋转和吸收(图 1-7-4)，主动脉瓣下圆锥向左侧扭转，肺动脉瓣下圆锥向右前方扭转，圆锥部吸收将主动脉圆锥大部分被吸收，肺动脉瓣下圆锥缩短，与右心室连接形成右心室漏斗部。由于圆锥部旋转和吸收反常导致大动脉起始部畸形、大动脉转位(图 1-7-5、图 1-7-6)。



图 1-7-4　圆锥动脉干旋转示意图

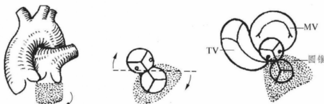
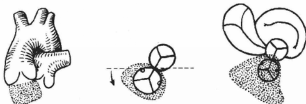
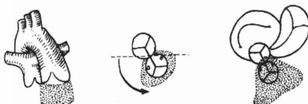


图 1-7-5　正常位，主动脉下圆锥正常吸收，主动脉下圆锥旋向左后下方正常吸收



右转位，主动脉下圆锥旋至右前方并残留，肺动脉下圆锥吸收



左转位，主动脉下圆锥旋至左前方并残留，肺动脉下圆锥吸收

图 1-7-6　圆锥部反常吸收、旋转



1.7.4 镜面右位心

镜面右位心(mirror image dextrocardia)又称真正右位心,系原发性心脏位置异常中较多见者,根据大量X线检查材料统计,镜面右位心约占正常人群中的1/10 000。其特点为:右位心伴内脏转位,即心脏房室和大血管的位置关系以及胸腹腔主要脏器、左右肺以及肝胃脾的位置关系完全倒转,犹如正常左位心伴内脏正常位之镜面像。其成因系胚胎早期原始心管向左前方扭曲并向右旋转和移位所致。镜面右位心常单独作为一种心脏畸形而存在,故无血流动力学改变,亦无症状出现,部分病例可合并其他心血管畸形,如法洛四联症、单心室,大血管错位,肺动脉狭窄或闭锁等,其并发率常低于10%;有人认为小儿心内和大血管畸形并发率较高,而成人则较少。

1.7.4.1 *症状及体征*

无并发畸形,临床可无症状。体格检查时,心尖搏动和心浊音区位于右胸,肝浊音区位于左侧,而胃底鼓音区在右侧。

1.7.4.2 *影像特点*

镜面右位心:X线片心影大部分位于右侧胸腔内,心尖在右侧,胃泡位于脊柱右侧。左侧肺门形态如同正常右侧肺门,右侧肺门则与正常左侧肺门相同。如将X线片左右反转观看,即为正常的左位心。

1.7.4.3 *超声心动图*

从X线片得知被检查者是镜面右位心,在行超声心动图检查时将探头左右翻转并以被检查者正中线为对称轴的方位来探查,即可获得如正常人左位心的切面像。但由于检查者往往习惯于探查正常左位心,对极少数右位心不习惯而不能获得满意的切面像。

1.7.4.4 *心电图*

Ⅰ导联显示为正常左位心之镜像(P、QRS、T波均倒置),aVR、aVF、Ⅱ、Ⅲ导联的波形,均为正常的互换,$V_1 \sim V_6$显示左右倒映。

1.7.5 右旋心

右旋心即右旋性右位心。此类右位心均不伴有其他内脏转位,故又称孤立性右位心,右位心伴内脏正常位(dextrocardia with SS)为其特点。其产生系由于胚胎6~8周时,原始心管于正常向右前方扭曲后,于心脏下降和向左旋转移位过程中受到障碍,造成旋转不良甚或向右旋转,其程度可差异很大。但右位之程度一般不如镜面右位心。心室转位,右心室位于左心室之左侧,心尖位于脊柱右缘,指向右下。部分患者心室无转位,左、右心室由正常的前后关系转为向右偏斜的左右并列关系,左、右心房的位置正常,故左心房和左心室仍位于右心房和右心室之左侧,肝、上下腔静脉、升主动脉与右心房同在右侧,胃(脾)、主动脉弓、降主动脉与左心房同在左侧。有无症状及血流动力学改变完全取决于是否并发其他心血管畸形、种类及其严重程度。上述发病率约70%~80%,有人认为可高达90%,常见的并发畸形包括:纠正性大血管错位,肺动脉狭窄和(或)室间隔缺损、单心室,法洛四联症、肺



静脉连接异常以及三尖瓣闭锁或狭窄等，亦可伴有无脾或多脾症，或其他脏器和组织的先天性发育异常。

1.7.5.1 X 线检查

胸部正位片显示因心脏旋转程度及并发畸形而异。完全性的右旋心可使心脏大部分在右侧胸腔内，心尖指向右下，颇似镜面右位心之表现，唯主动脉弓及降主动脉影仍在左侧。旋转程度较轻者，心脏可位于胸腔中部，心尖指向前方而略偏右。两侧心缘较隆凸丰满，并可于左心缘中下段交界处及右心缘上段分别见到代表房室沟的浅小切迹。肺动脉向内移至主动脉阴影内，故左心缘缺乏肺动脉段，但升主动脉阴影位右心缘上方较隆凸明显。肝脏阴影位于右，胃泡位于左。钡餐检查，食道主动脉弓压迹方向正常，右前斜位，心影形态接近正常左位心的正位表现，食道位于心影中部。左前斜位，食道位于心影后方，并可看到左心房之食道压迹。

1.7.5.2 心电图

示电轴呈逆时针向转位，Ⅰ导联 P 波仍直立，T 波倒置，Ⅱ、Ⅲ导联中有深 Q 波。胸前导联主要表现为左心室之各种波形。

1.7.5.3 心导管检查及造影

有并发畸形者需进行心导管检查和(或)心血管造影。心血管造影可发现右心房及右心室仍位于心影之右半侧，左心房与左心室位于左半侧。但右心室比正常时更偏向右方，左心室亦有明显右移和前移。左心房稍前移而构成一部分左心缘，右心房代替左心房构成心后缘，升主动脉凸向右方，降主动脉位于脊柱左侧，主动脉弓展开如正常左前斜位之表现。因主动脉仍发自左心室，肺动脉发自右心室，故主动脉瓣常位于肺动脉瓣之左前方，故与正常左位心者相反。

1.7.6 左旋心

左旋心即孤立性左位心，其特点为心脏左位而合并完全或不完全的内脏转位。心脏大部分仍位于左侧胸腔内，心脏轴线向左，心尖向左下。多数患者有心房转位，即心室位置关系正常，而左、右心房位置发生倒转，腔静脉进入位于心脏左侧之形态学上的右心房，后者与形态学上的左心室相连，肺动脉从左心室发出，使具有左心室解剖结构特征之心腔(即“形态学上的左心室”)起右心室之功能，成为“功能上的右心室”，而“形态学上的右心室”则与左心房及主动脉相连，成了“功能上的左心室”。由于心房转位，使右心房位于左心房之左侧与异位的腹腔内脏相适应。故肝和上、下腔静脉与右心房同位于左，而胃(脾)与左心房同位于右。有时肝居中向两侧对称发展(又称水平肝)，并常伴无脾或多脾症。其伴发无脾症或多脾症之并发率甚高，约 2/3 以上左旋心患者合并严重而多发的心血管畸形，包括：肺静脉和体静脉连接异常、心内间隔缺损、单心房、单心室、共同房室瓣、大血管错位等。

1.7.6.1 X 线检查

X 线片示心影大部分位于左侧胸腔，心尖指向左前下方，似正常所见。主动脉弓及降主动脉阴影可位于脊柱右侧或左侧，胃泡位于右侧。并发心内或大血管畸形者心影都



增大。

1.7.6.2 心电图

左旋心心腔位置常有转位(即右心房,右心室位于左心房、左心室之左侧)可相当于右旋心(即右心房、右心室仍位于左心房、左心室之右侧)之镜面像,且有相应之心电图改变。

1.7.6.3 心导管检查及造影

有并发畸形时才有必要。经下肢静脉注射造影剂作静脉心血管造影,除可观察各心腔位置外,尚可观察下腔静脉位置和血液回流途径之畸形。选择性心脏造影,可清楚显示各心腔位置、解剖形态特征以及并发畸形。

1.7.7 中位心

中位心的心脏轴线和心尖居胸腔之中,心尖指向前方,室间隔几成矢状位,左、右心室并列,房、室位置正常或转位。中位心如系单独存在,无血流动力学改变,则无临床症状出现,如伴有其他内脏位置异常,常并发心内或大血管畸形,则有相应的血流动力学改变和临床表现,对此需通过心血管造影确诊。

1.7.8 心脏位置异常

镜面右位心由于血流动力学正常,不需任何治疗。右旋心本身血流动力学仍正常,但因其多数均合并其他先天畸形,故应根据并存畸形的性质及程度决定治疗方针。左旋心及中位心亦需根据有无并存畸形及其血流动力学改变的程度决定治疗方针。

心脏位置异常的分类:SDS—正常;ILI—倒转;SDD—完全性大血管转位、内脏关系正常;ILL—完全性大血管转位、内脏关系倒转;SLL—矫正性大血管转位、内脏关系正常;IDD—矫正性大血管转位、内脏关系倒转。

心脏 3 个节段符号及其含义:

(1) 第一段 心房内脏段:①心房正位—S;②心房反位—I;③心房不定位—A。

(2) 第二段 心室襻:①心室右襻—D;②心室左襻—L;③心室方向不定—X。

(3) 第三段 圆锥动脉干:①正常关系—S;②右转位—D;③左转位—L;④反位—I;⑤前位—A。

1.7.8.1 心房与内脏位置

(1) S—心房与内脏正常位;

(2) I—心房与内脏反位;

(3) A—心房与内脏不定位。

1.7.8.2 心室襻的类型

(1) D—心室右襻;

(2)L—心室左襻;

(3) X—心室襻位置不定,无脾或多脾症。

1.7.8.3 圆锥动脉干——大血管半月瓣间相互关系的类型

(1) S—正常大血管位置关系;

(2) D—主动脉位于肺动脉右前，为完全性大动脉右转位；

(3) L—主动脉位于肺动脉左前，为矫正性大动脉左转位；

(4) A—主动脉位于肺动脉正前方；

(5) I—正常大血管位置关系的镜像(图 1-7-7、图 1-7-8、图 1-7-9)。

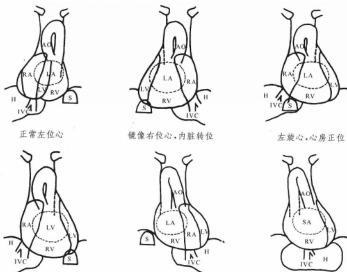


图 1-7-7　心脏异位示意图

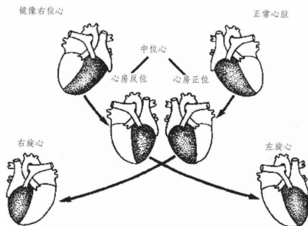


图 1-7-8　心脏位置异常的分类

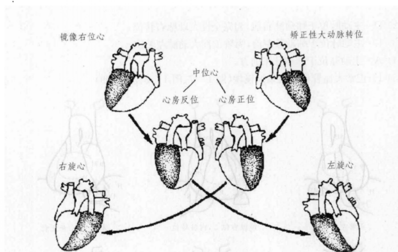


图 1-7-9　矫正性大动脉转位心脏位置变化

（胡大一　刘建平）

参考文献

[1]　凌东风.心脏解剖与临床[M].北京:北京大学医学出版社,2005.
[2]　朱晓东.心脏外科基础图解[M].北京:人民卫生出版社,1980.
[3]　丁文祥.小儿心脏外科学[M].济南:山东科学技术出版社,2000.
[4]　刘玉清.心血管病影响诊断学[M].合肥:安徽科学技术出版社;沈阳:辽宁科学技术出版社,2000.
[5]　朱晓东,薛淦兴.心脏外科指南[M].北京:世界图书出版社,1990.

2 心导管术

心导管术也称心脏插管术，全称为心导管检查术，1929 年由 Forssmann 首先发现此种方法，但未应用于临床。1941 年，Cournand 和 Ranges 在临床上应用，至今有 60 年的历史。起初心导管术只是应用于诊断和鉴别心血管疾病，监测术后、危重病情变化及研究循环系统血流动力学的重要方法，近 30 年来，心导管术已越出了诊断范畴而进入了治疗领域，是广泛应用于心脏、血管疾病治疗及评价治疗效果的重要手段。心导管术具有非创伤性手段无法取代的特点，因而在现代临床医学中应用愈加广泛。近年来，利用心导管术治疗某些心脏、血管病疾病也获得肯定的效果及疗效。心导管术迅速在临床医学中得到公认及广泛应用。

心导管是一种表面光滑，软硬适中，在体内不变形，在血管内不易诱发血栓形成，不透 X 线的塑料导管。心导管术是指将心导管自周围血管送到心脏和大血管的指定部位，根据其走行途径、压力及血氧含量分析压力曲线波形，计算各项参数而进行诊断的一种重要方法。心导管检查同心血管造影相结合，是诊断复杂畸形常用的方法。已发展到以右心导管技术为基础进行更多的检查项目，电生理研究、起搏和电的术治疗都需经心导管进行。采用不同类型的导管进行溶栓治疗、用球囊导管治疗心脏瓣膜病和血管疾病、经导管矫治心内畸形、治疗心律失常等也都属于心导管术的应用范围。近年来，电子计算机技术用于心导管检查方面，如自动测量压力及血氧含量，并能够测量婴儿快速心率时之压力，分析人工伪差对压力的影响。这些已经带动了新的侵入性的和非侵入性的诊断和治疗技术的发展。随着医疗器械的改进，它的临床应用范围必将更加扩大。

目前，心导管术不是唯一用于搜集解剖和生理诊断的方法。一个有经验的超声心动图医生，用高分析技术、二维多普勒超声心动图能对 95% 的先天性心血管畸形患者作出正确的心血管解剖诊断。因此，心导管术和心血管造影只是对复杂的畸形患者、其临床表现不能用非侵入性检查方法解释的患者或超声窗不适宜的患者。

心导管术是获得关于先天性心血管畸形引起生理紊乱原因资料最可信赖的方法之一，由于先天性心脏畸形解剖和生理矫正手术技术不断发展，从长远看，将会加强和提高手术效果。心导管术和心血管造影术，将继续是决定对患者采取外科手术治疗和内科治疗的一个重要评估方法。

2.1 心导管术和心血管造影所需器械及设备

2.1.1 X 线设备

心导管术和心血管造影术最主要的设备是大容量 X 线机，并包括影像增强器、电影摄

像机、高压注射器、数字化实时透视、储存和图像处理系统。

2.1.2 心导管术和心血管造影所需器械

2.1.2.1 心电图监测仪

一般为多功能性心电图监测仪，包括心电图、无创血压、脉搏氧、有创血压监测及记录功能。

2.1.2.2 除颤仪、起搏器

在心导管术、心血管造影、介入治疗、电生理检查、心肌活检等时发生的严重心律失常时的应用。

2.1.2.3 必要的急救药品及设备

(1) 常用药品 ①血管收缩药，多巴胺、多巴酚丁胺、肾上腺素、去甲肾上腺素、麻黄碱等；②血管舒张药，妥拉苏林、罂粟碱、前列腺素、硝酸甘油、利血平、维拉帕米等；③中枢兴奋药，安钠咖、尼可刹米、盐酸山梗菜碱；④抗凝血药，肝素、链激酶、蝮蛇溶栓酶；⑤凝血药，鱼精蛋白、6-氨基己酸、脑垂体后叶素、维生素K等；⑥抗过敏药，氢化可的松、地塞米松、异丙嗪、葡萄糖酸钙等；⑦镇静药，地西泮、苯巴比妥钠；⑧输液制剂，生理盐水、注射用水、5%～25%的葡萄糖溶液、低分子右旋糖酐；⑨造影剂，^{350}I 50 ml；^{370}I 100 ml；⑩麻醉药，2%利多卡因。

(2) 常用设备 氧气、气管插管、麻醉机、输液泵、主动脉内反搏仪器、急救车及药品、吸引器、血气分析仪。

2.1.2.4 心导管和心血管造影所需的用品

心导管是进行心导管术和心血管造影的主要工具，对手术成败有很大影响，手术者必须掌握心导管的性能，才能在手术时掌握主动权(详细见 2.2.1.4)。

2.1.2.5 手术包及器械

(1) 敷料 ①手术巾(65 cm×65 cm)4块；②大洞巾(230 cm×130 cm)1块；③手术衣2～3件；④纱布1块；⑤外包布(双层)2块。

(2) 器械 ①卵圆钳1把；②布巾钳4把；③弯蚊式钳2把；④刀柄、剪刀片1套；⑤不锈钢碗2～3个；⑥不锈钢弯盘1个；⑦不锈钢大方盘1个；⑧不锈钢药杯2个；⑨注射器5 ml、10 ml、20 ml规格各1具。

2.2 心导管术的特殊用品

2.2.1 器械准备

除一般检查的设备外，须用专用器械。

2.2.1.1 穿刺针

经皮穿刺动脉和静脉都需要用穿刺针。经皮穿刺心导管术由 Seldinger 首先使用，常称

为 Seldinger 穿刺针及穿刺法，是由硬不锈钢制成，针尖斜面上有两个锐利的切缘，容易刺穿和通过血管壁。操作时，要选用针尖锋利而针尖斜面切缘光滑、大小合适的穿刺针。穿刺时穿刺针斜面应向上或向侧面，以便针尖刺穿血管壁。

用途：经皮穿刺动、静脉。心导管术时成人及儿童用 16～18 G，婴儿用 20～22 G 穿刺针。不同类型穿刺针长短及内径不同(表 2-2-1)。穿刺针分为两大类：①带针芯；②不带针芯。(图 2-2-1)。

表 2-2-1　不同型号穿刺针长短及内径

号数	长度(cm)	内径[mm(in)]	外径[mm(in)]
16	5.5～7.0	1.3(0.052)	1.6(0.064)
18	5.5～7.0	1.0(0.042)	1.2(0.048)
20	5.5	0.6(0.025)	0.9(0.036)
22	5.5	0.5(0.018)	0.7(0.028)
24	5.5	0.4(0.014)	0.6(0.022)

*in：英寸

2.2.1.2　扩张管(导引管)

(1) 用途　通过扩张管可使穿刺部位血管扩张，通过扩张器的外套管顺利送入或更换导管，减少出血及对血管的损伤，减少患者的不适感。

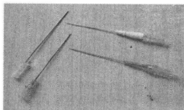


图 2-2-1　穿刺针种类

(2) 组成　常用的导引管是由一根逐渐变细的扩张管和一根略短一些的套管、止血活瓣(密封气垫)和与套管尾部相通的侧臂管组成。导引管包括外套管、内套管、J 型或直头的短导引钢丝。其尾端有可密闭的活瓣，防止血液流出及空气进入。尾端侧壁带有连通管，可抽回血、输液之用(静脉扩张器无此装置)。

(3) 型号　各种不同的型号，从 4～12F，长短 7～80 cm。

(4) 扩张器大小的选择　根据所用导管大小来选择。检查所用导管和套管大小的匹配情况要适宜。通常选用导管与套管为同一型号(图 2-2-2)。

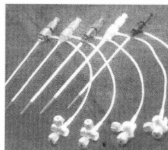


图 2-2-2　扩张管

2.2.1.3　导引钢丝

有两种形状，一种为直头，一种为"J"型。顶端 3～5 cm 长的部位是柔软的。根据作用分为普通、交换导丝。普通导丝一般长度 45～150 cm，交换导丝长度分别为 180、260、300 cm。导引钢丝直径根据用途不同、粗细不同而不同，大多数导引钢丝的外径为 0.4～1.0 mm。导引钢丝分为超滑导丝(泥鳅导丝)、普通金属导丝。选用导引钢丝长度要根据导管长度

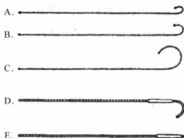


图 2-2-3　导引钢丝

A. J 型小弯，头端弯曲半径 1.5 mm；B. J 型小弯，头端弯曲半径 3 mm；C. J 型中弯，头端弯曲半径 6 mm；D. J 型钢丝附带可移动的塑料套管；E. 塑料套移向 J 型钢丝头端使弯伸直

而定，导引钢丝应比导管长 20 cm 以上，J 型导引钢丝上带有头端细的小塑料套管，可帮助伸直 J 型头送入穿刺针或导管腔内。J 型钢丝有利于通过弯曲狭窄的血管，减少对管腔内膜的损伤以防血管夹层出现。J 型导引钢丝弯曲的大小不同(图 2-2-3)。

2.2.1.4　心导管

心导管的种类分为诊断性导管及治疗性导管。导管的规格不同，一般以 F 编号来表示(表 2-2-2)。此编号实际上是代表其外径的毫米数，编号越大导管直径越粗，F 编号 1/3＝外直径(mm)。

表 2-2-2　心导管编号及直径

心导管编号	计数所得外直径(mm)	实际测得外直径(mm)	颜色
F4	1.3	1.24	红色
F5	1.7	1.60	灰色
F6	2.0	1.93	绿色
F7	2.3	2.33	橙色
F8	2.7	2.61	浅蓝色
F9	3.0	2.85	黑色
F10	3.3	3.07	
F11	3.6	3.44	
F12	4.0	3.86	

(1) 诊断性导管　常用的导管：①端孔导管(Lehman)，右心导管及进行肺动脉压力测定；②侧孔导管(NIH)，主要作右心造影；③端侧孔导管(Gensni)，可沿导丝插入导管，功能同侧孔导管；④猪尾巴导管(pigtail)，为多侧孔向头端逐渐变细的伴端孔的猪尾巴状导管，主要用于左心室造影，特点为便于插入左心室，减少刺激且可短期内注人大量造影剂；⑤球囊漂浮导管，可快速达到指定的部位，适用于新生儿及婴儿。球囊端孔导管及侧孔导管分别替代普通端孔及侧孔导管功能；⑥特种导管，冠状动脉造影导管、电极导管、热稀释导管及各种球囊扩张导管(图 2-2-4)。

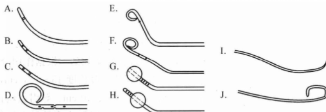


图 2-2-4　各种类型心导管

A～C. 多功能导管；D～F. 猪尾导管；G. Berman 导管；H. Swan-Ganz 导管；I. 右冠导管；J. 左冠导管

(2)治疗性导管(详见本书相关内容)。

2.3 心导管术的作用及其方法的选择

行心导管术时经外周血管插入各种功能的导管至心腔、大血管,进行生理资料的检测及选择性血管造影,为外科手术前提供精确的解剖和生理功能数据。虽然超声心动图影像诊断技术的进展,对于一些先天性心脏病单用非侵入性检查获得确诊而直接行外科手术,但对于不少重症及复杂型先天性心脏病的诊断,导管和造影仍为重要的金标准诊断方法。

心导管术和心血管造影术不仅是心血管疾病诊断、鉴别诊断及血流动力学监测的重要手段,也是心血管疾病介入性治疗的基础及评价治疗效果的重要手段,它具有非侵入性检查手段无法取代的特点。由于心导管技术的成熟、材料的改进、各种特种心导管及其附件的应用开展,心导管术对心脏及血管的各特定部位均可获得详细的数据,成角投照造影应用可精确作出心脏解剖畸形的诊断。目前对新生儿及重症患儿均进行此项检查。大部分复杂畸形可获矫治术,解剖纠治及生理性矫治手术已成为复杂型先天性心脏病重要的手术方法。在非侵入法检查(如超声心动图检查)不足以提供精确完整的诊断时都需作导管检查。

心导管术和心血管造影术在临床上应用主要有两个方面作用:一是诊断性导管术;二是治疗性导管术。

(1) 诊断性导管术　用于:①复杂型先天性心脏病需进行全面的解剖和生理方面评价;②左向右分流先天性心脏病伴肺动脉高压,评价肺动脉高压的性质,同时排除多发性肌部室间隔缺损;③部分主动脉弓病变;④周围血管病变的评价,肺动脉分支,主动脉侧支循环,体、肺静脉回流,冠状动脉异常等;⑤心脏、血管腔内特殊检查:电生理检查、血管镜及血管内超声心动图检查、心肌活检的应用;⑥先天性心脏病围术期,术后临床情况不良,疑有畸形及血流动力学需再纠正者;⑦非侵入性方法难以确诊者,需作导管术检查;⑧先天性心脏病新手术方法术后效果评价。

(2) 治疗性导管术　用于:①特种导管进行房隔造口术及房隔切开术;②球囊血管及瓣膜成形术;③心内缺损及心外异常血管交通堵塞术;④心律失常的治疗(包括起搏器安放和快速性心律失常的导管消融术);⑤心血管腔内静脉滴注溶血栓或化疗药物;⑥心血管腔内异物或血栓摘取术等;⑦血流动力学监测,广泛用于危重患者,泵功能监测;⑧指导用药有明确的指导意义等。

2.3.1 临床应用

2.3.1.1 心导管术目的

心导管术目的包括:①了解心血管解剖、形态、位置和连接关系:大血管与心室、体静脉和肺静脉、心房;房室瓣、心室和流出道。②测定和计算血流动力学数据:大血管及各心腔压力及血氧含量;体循环和肺循环血流量;计算分流量;计算各个血管床阻力;计算瓣膜面



积。③评价心脏泵功能。④监测血流动力学的变化和心功能。⑤监测对药物、呼吸装置和心内手术的反应。⑥心电生理研究和快速心律失常治疗。⑦心脏临时及永久性起搏治疗。⑧心肌活检。

2.3.1.2　心导管术的选择

首先须仔细评价用哪种检查获得的资料适合患者诊断治疗的需要。在特殊的患者中只需要心导管检查的部分数据；另外要注意一份报告必须用公式表示，导管过程设计必须用最小的创伤方法获得最有临床价值的数据。对于典型的病例，根据二维超声心动图显示的解剖特征大多数能提供正确的诊断。

(1) 了解心血管解剖　应用心导管术和心血管造影可判断心脏的不同部位和大血管的解剖关系。导管检查前，了解二维超声心动图和多普勒的资料，研究、计划作不同部位及体位的心血管造影，从而得到所需资料。然而，对于二维超声心动图操作技术水平、经验受限，超声心动图不能完全代替导管术和心血管造影术。另外，①找到适宜的超声窗困难；②胸内解剖位置的判断特别困难；③婴儿严重的肺透明膜病；④肺静脉异常连接的排除特别困难，此时行心导管术是必要的。

(2) 血流动力学　包括心腔、血管内压力及心导管术中压力波形分析，然后根据患者年龄不同制定较完善的标准化。成人、儿童正常心内压力见表 2-3-1。

表 2-3-1　成人、小儿正常心内压力(kPa)

		成人		小儿
		××医院参考值	文献参考值	文献参考值
右心房		0.30～1.33	0.27～1.33	0.5～0.8±0.32
左心房		0.58～1.30	0.13～1.33	0.7～1.3
肺毛细血管		0.38～1.50	0.13～1.33	0.7～1.6
右心室	(S)	2.30～4.00	2.00～4.00	2～4
	(D)	0.45～0.89	0.40～1.60	0.3～0.7
	(M)	1.24～2.14	1.20～2.13	S 4.7～10.7/D 0.1～0.7　新生儿
肺动脉	(S)	2.20～4.00	2.00～4.00	2～4
	(D)	0.41～1.61	0.40～1.60	0.7～1.3
	(M)	1.22～2.14	1.20～2.13	1.3～2.7
				S 4.7～10.7/D 2.7～5.3　新生儿
				S 35～80/D20～40 (M 25～40)　新生儿
左心室	(S)	12.3～18.7	12.0～18.7	10.7～13.3
	(D)	0.44～1.60	0.40～1.60	0.7～1.3
	(M)	7.8～9.0		9.3～12.7
主动脉	(S)	12.1～18.8	12.0～18.7	10.7～17.3
	(D)	8.20～12.2	8.00～12.0	8～12
	(M)	9.34～14.3	9.33～14.0	10.5～11.8

注：新生儿右心室压、肺动脉压距出生后不同时间变化，逐渐下降

(3) 血氧　正常成人、儿童心脏各部位血氧饱和度大致相同，新生儿、小婴儿不同(表 2-3-2)。



表 2-3-2 成人、小儿正常心脏各部位血氧饱和度(%)

部 位	成 人		小 儿	
	正常范围	平均值	正常范围	平均值
右心房	72～86	79.5	74～86	80
右心室	64～84	75.5	71～87	79
肺动脉	73～85	78.0	73～83	78
下腔静脉	76～88	83.0	67～87	77
上腔静脉	66～84	76.8	77～89	83
主动脉	95～99	97.0	96～99	98
肺毛细血管		98.2		99.2

正常心内血氧差:①按心内血氧饱和度(表 2-3-3);②按心内血氧含量(表 2-3-4)进行分析。

表 2-3-3 心内血氧饱和度差(%)

部 位	最小血氧饱和度差	平均值
上腔静脉～右心房	8.7	7
右心房～右心室	5.2	4
右心室～肺动脉	5.6	4

表 2-3-4 心内血氧含量差(%)

部 位	血氧含量差(容积)
右心房～上腔静脉	<1.9
右心室～右心房	<0.9～1.0
肺动脉～右心室	<0.5

2.3.2 适应证及禁忌证

目前技术的熟练、设备的先进,适应证大大地扩展。在某些情况下,禁忌证是相对的。一般情况下,下列情况暂不宜行常规心导管术和(或)心血管造影术。

(1) 急性感染期;

(2) 严重心律失常未控制者;

(3) 电解质紊乱,钠、钾失衡或洋地黄中毒;

(4) 严重的高血压未控制者;

(5) 有出血倾向者或现有出血疾病者;

(6) 正在行抗凝治疗者;

(7) 严重的心力衰竭者;

(8) 造影剂过敏者;

(9) 其他脏器功能衰竭者;

(10) 严重营养不良,难以耐受者。

由于心导管术技术方面及近年来内外科治疗的开展,目前无绝对禁忌证,如为了抢救患者需获得必要的数据或进行介入性导管术时都考虑行急诊心导管术。相对禁忌证为发热或败血症、明显心功能不全、未控制的严重室性心律失常、未纠正的低血钾、洋地黄中毒等。

2.3.3 检查方法与应用

插管方法有切开血管和经皮穿刺血管两种。目前大多数采用后者,但需有一套完整的穿刺器械,如穿刺针、导丝、扩张管及相应的心导管等。

2.3.3.1 经皮穿刺技术

1953年，由放射学家Seldinger描述使用导丝的动脉插管穿刺操作技术后，即成为Seldinger技术，至今仍为通用的动、静脉导管插管方法(图2-3-1)。

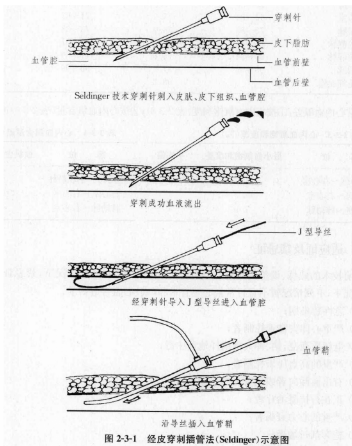


图2-3-1 经皮穿刺插管法(Seldinger)示意图

(1) Seldinger技术基本操作方法 ①用2%利多卡因局麻，利多卡因总量≤5 mg/kg。②用手术刀片作一小皮肤切口(1～2 mm)。用蚊式钳钝性分离皮下组织。③用穿刺针穿刺血管。使用不带芯穿刺针或套管针，穿刺血管。④缓慢回撤穿刺针(使用带针芯穿刺针或套管针要先拔出针芯)，直至血流无阻力自针尾流出(静脉)，或血流自针尾喷出(动脉)。⑤引入导丝，退出穿刺针。⑥沿导丝送入导管鞘，撤出导丝及鞘管芯。⑦抽吸导管并弃去抽吸物，用肝素盐水冲洗鞘管。⑧经鞘管送入相应的导管进行下一步的诊断或治疗。

(2) 导管经路

① 股动脉、股静脉：右侧股动、静脉是最常用的动、静脉插管途径。经股动脉逆行插管，导管可达髂动脉、腹主动脉及其分支、胸主动脉及其分支和左心室，也可经过髂动脉分支进入对侧髂股动脉及下肢动脉；经股静脉插管，导管可达髂静脉（包括对侧）、下腔静脉、上腔静脉及头臂静脉、右心房室、肺动脉，还可通过异常交通进入左心系统。

穿刺部位自耻骨联合到髂前上棘作一连线，股动脉恰在腹股沟韧带处这一连线的中点通过。触诊定位股动脉可帮助定位股静脉（股静脉与股动脉伴行，位于股动脉内侧）。对新生儿和小婴儿应在腹股沟韧带下方进针。较大的儿童在股股沟韧带下方 1～2 cm 处。在耻骨上肢的骨面上用针刺入股静脉或股动脉，这个部位血管相对固定和更表浅（图 2-3-2）。

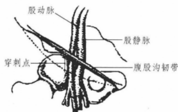


图 2-3-2 股动静、脉穿刺处的局部解剖

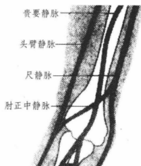


图 2-3-3 肘正中静脉的局部解剖

② 肘正中静脉：经肘正中静脉插管，导管可经腋静脉、锁骨下静脉、上下腔静脉进入右心房、室及肺动脉（图 2-3-3）。

③ 颈内静脉：颈内静脉穿刺术主要优点：解剖位置固定，变异较少；不会因年龄、胖瘦而改变；到右心房的距离短，途经直；并发症的发生率比锁骨下静脉途径少，如气胸、血胸、臂丛神经、胸导管损伤较少发生。因此，较多采用。穿刺方法：一般选用右侧颈内静脉，血管较粗。左侧颈内静脉与胸膜顶紧挨，有胸导管。取平卧位，头转向对侧，头低 20°～30°，肩枕过伸位，可以增加静脉的充盈并减少空气栓塞的机会。颈内静脉穿刺术有以下几种进针法：前位进针法（Boulanger 法）：胸锁乳突肌的前缘（内侧缘）中点，针身与皮肤成 30°～40°，针尖对向锁骨中1/3与内 1/3 交界处，能感到动脉的搏动，颈内静脉及在其外侧（图 2-3-4A）。中位进针法（中路）：胸锁乳突肌的锁骨头和胸骨头形成的三角区，其中点作为穿刺点，针身与皮肤成 30°，针尖对向同侧乳头。小儿多采用此法。成功率高达 96%（图 2-3-4B）。后位进针法：胸锁乳突肌的外侧缘中 1/3 与下 1/3 交界处进针，或自外侧缘与颈外静脉交点后方进针。此法可靠、易插入导管（图 2-3-4C）。

④ 肱动脉：经肱动脉插管，导管经腋动脉、锁骨下动脉、主动脉进入左心室或进入冠状动脉；也可选择腋动脉。

⑤ 其他不常用的径路：静脉插管径路—颈内静脉、颈外静脉、锁骨下静脉；动脉插管径





图 2-3-4　颈内静脉 3 个不同的穿刺点

路—桡动脉等（目前采用经桡动脉行经皮冠状动脉内成形术、经皮冠状动脉内支架植入术）。

(3) 心导管的途径及意义

① 心导管正常走行途径

a. 经下肢静脉途径：经皮穿刺，将导管经股静脉插入，进入下腔静脉、右心房、右心室、肺动脉（图 2-3-5）。

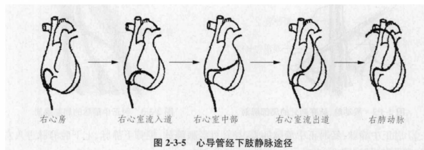


图 2-3-5　心导管经下肢静脉途径

b. 经上肢静脉途径：经皮穿刺，将导管经贵要静脉（肘正中静脉）插入，进入腋静脉、锁骨下静脉、上腔静脉、右心房、右心室、肺动脉（图 2-3-6）。

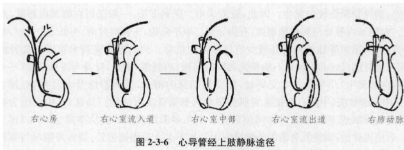


图 2-3-6　心导管经上肢静脉途径

② 心导管异常走行途径

a. 经上肢静脉途径（图 2-3-7）

A. 经上肢静脉心导管入右心房后进入冠状静脉窦，再进入心中静脉或心小静脉

B. 经上肢静脉心导管进入左上肢静脉(右侧位)

C. 经上肢静脉心导管入右心房后进入冠状静脉窦，再进入心大静脉

D. 经上肢静脉心导管进入引流入右心房的畸形右肺静脉

E. 经上肢静脉心导管进入左上腔静脉

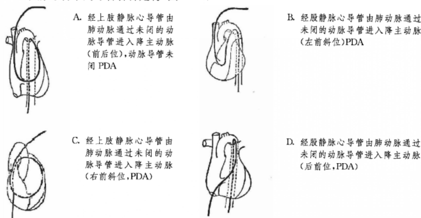
F. 经上肢静脉心导管进入右心房、右心室，再经肺动脉通过主、肺动脉间隔进入主动脉后进入左颈总动脉

G. 经上肢静脉心导管由上腔静脉进入右心房，由右心房的冠状静脉窦开口进入冠状静脉窦，再进入左上腔静脉

H. 经上肢静脉心导管进入右心房、右心室，再经肺动脉通过主、肺动脉间隔进入主动脉后折入升主动脉

图 2-3-7　心导管经上肢静脉异常走行

b. 动脉导管未闭导管各种走行(图 2-3-8)



A. 经上肢静脉心导管由肺动脉通过未闭的动脉导管进入降主动脉(前后位)，动脉导管未闭 PDA

B. 经股静脉心导管由肺动脉通过未闭的动脉导管进入降主动脉(左前斜位)PDA

C. 经上肢静脉心导管由肺动脉通过未闭的动脉导管进入降主动脉(右前斜位，PDA)

D. 经股静脉心导管由肺动脉通过未闭的动脉导管进入降主动脉(后前位，PDA)

图 2-3-8　心导管进入动脉导管未闭异常走行



c. 房间隔缺损导管各种走行(图 2-3-19)

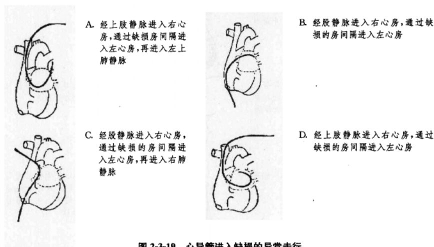


图 2-3-19　心导管进入缺损的异常走行

d. 其他导管各种走行(图 2-3-20)

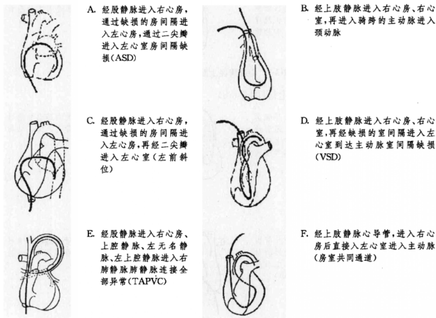


图 2-3-20　心导管进入异常部位的走行

2.4 心导管术的数据及其结果分析

2.4.1 正常值及常用计算公式

2.4.1.1 血氧含量和饱和度

左心房、左心室及周围动脉血氧饱和度正常值为96%～100%，不应低于95%。血氧含量与血红蛋白浓度有关，正常血液每100ml含血红蛋白15 g。其最大含氧能达18～20 ml。混合静脉血氧饱和度70%～80%(表2-4-1)。右心各部血氧含量因混合不同而有一些生理性差异(表2-4-2)。

表2-4-1 心腔和大血管血氧饱和度表

部 位	血氧饱和度(%)
主动脉	96±3
左心室	96±3
左心房	96±3
右心室	70±5
右心房	70±5
上腔静脉	70±5
下腔静脉	75±5

表2-4-2 右心腔各部血氧生理差异范围

部 位	血氧饱和度(%)	血氧含量(ml%)
右心房比腔静脉	<9.0	<2.0
右心室比右心房	<5.0	<1.0
肺动脉比右心室	<3.0	<0.5

2.4.1.2 左向右分流水平及分流量的测定

(1) 右心各部血氧差异与左向右分流水平的相关值 右心房比腔静脉血氧饱和度相差≥9.0%、右心室比右心房血氧饱和度相差≥5.0%及肺动脉比右心室血氧饱和度相差≥3.0%时，分别提示心房、心室、肺动脉水平存在左向右分流，但要结合临床其他检查结果进行全面分析，除外层流所致。

(2) 计算肺循环血流量(Q_p)与体循环血流量(Q_s)之比值 此值的意义是判断左向右分流量的大小。$Q_p/Q_s=1.0$为正常，无左向右分流；$1.0<Q_p/Q_s<1.5$存在左向右少量分流；Q_p/Q_s介于1.5～2.0之间存在左向右中等量分流；$Q_p/Q_s>2.0$存在大量左向右分流。

(3) 右向左分流的判断 体动脉血氧饱和度<94%为体动脉血氧饱和度差，结合临床提示右向左分流的存在。

2.4.1.3 压力分析

(1) 心血管压力测定 心导管检查过程中可获得血流动力学资料，其中最重要的部分是压力测定，这对诊断某些先天性心脏病及研究肺循环的病理生理有很大价值。对有左到右分流的患者，根据其肺动脉高压是否形成判断能否手术，及压力升高由于瓣膜狭窄造成者是否需要手术(或行球囊扩张成形术)，主要根据压力来判断。在完全性大动脉错位、完全性肺静脉畸形引流和三尖瓣闭锁的患者，必须有血流通过房间隔，行房间隔造瘘术，其原因之一是形成房间压力差。除此之外，压力的测定尚可作为导管在通过各心腔境界的指



标。正常各心腔的压力见表 2-4-3。

表 2-4-3　正常各心腔压力(mmHg)

部　位	收缩压	舒张压	平均压
右心房	3～7	－2～2	－2～7
右心室	15～30	0～7	10～20
肺动脉	15～30	5～10	5～12
肺毛细血管			5～12
左心房			5～10
左心室	80～130	5～10	60～90
主动脉	80～130	60～90	70～90

为了获得准确的压力测量值，导管、所有的连接管和开关、换能器和记录系统的性能必须可靠，患者安静，操作规范，每记录一个压力要进行标准校正的测定。测压时导管尖端与压力换能器零点位置要在同一水平上。升高 1.36 cm，压力提高 1 mmHg (0.13 kPa)，同样，若导管尖端位置比压力换能器位置低，压力会下降(测出的压力值偏低)，若低 4 cm，测出的压力值比正常位置低 3 mmHg(0.39 kPa)。

(2) 正常压力曲线及其变化的意义

① 肺毛细血管楔嵌压(肺嵌压)：用于估计肺静脉和左心房压力。平均肺嵌压与平均左心房压有着密切的关系。实际测得的肺嵌压通常比左心房压高 1 mmHg(0.13 kPa)。导管嵌入肺动脉后，导管腔通过肺小动脉堵塞后的毛细血管以及肺静脉与左心房相通，导管尖端腔与左心房间没有压力存在，所以，肺嵌压可以代替左心房压。肺嵌压力曲线比左心房压力曲线细小，肺血流多的患者测量肺嵌压是困难的，而且测出的肺嵌压高于左心房压(图 2-4-1)。

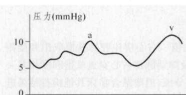


图 2-4-1　肺毛细血管楔嵌压

② 肺动脉压力：肺动脉舒张压通常比平均肺嵌压高 1～3 mmHg (0.13～0.40 kPa)，肺动脉收缩压大约与右心室压力相同。舒张期开始时，肺动脉瓣关闭出现重波切迹。肺动脉压力根据所使用的端孔导管或侧孔导管类型而变化，按血流速度和导管朝向的方向(假如导管通过手术分流连接或动脉导管进入肺动脉，导管朝向肺动脉血流方向，这种情况是可能的)决定。端孔导管与侧孔导管所测得的压力常存在压差。有时发生肺动脉分支压力高，常见左肺动脉比主肺动脉压力高。

在大型室间隔缺损的患者中，大量的肺血流存在，肺动脉舒张压和平均压与主动脉舒张压和平均压比较低。明显地，由于收缩压相等，肺动脉比主动脉脉压差大。在一个肺动脉呈带状极度密封或重度分支狭窄的患者中想获得典型的肺动脉压力曲线并非完全能做到。在这种情况下，假如谨慎操作使导管通过狭窄区域，导管内腔可能完全封闭，测得的是肺嵌压而不是肺动脉压力(图 2-4-2)。



图 2-4-2　肺动脉压力

c. 右心室压力：肺动脉压力记录完毕之后，将导管缓慢撤回进入右心室判断通过肺动脉瓣口有无压力梯度存在。导管恰好从肺动脉瓣下到右心室体部测得右心室流出道压力，观察有无瓣下压力梯度存在，从肺动脉回撤导管时，导管尖端必须保持朝向头侧的位置（连续顺时针向旋转导管），否则，导管常常"堕落"，从肺动脉进入右心室体部。出现这种情况时，操作者从压力曲线上将不能判断出压力梯度的存在是由于瓣膜还是瓣下梗阻产生。当然，正确判断狭窄部位最好的方法是行右心室造影。

右心室舒张压与同时测得的右心房压实际上相等。舒张压开始接近"0"mmHg，缓慢上升，由于心房收缩出现一个波峰，正如在收缩期开始之前。右心室舒张末压在心房 a 波之后发生，常位于压力波的最低点，而在左心室这一点是可疑的。在充血性心力衰竭、限制性心肌病和心包缩窄的患者中，出现舒张期压力升高（包括早期舒张压）。因此，某些学者假定早期舒张压以零点作为参考点，而舒张末压必须测定（图 2-4-3）。



图 2-4-3　右心室压力

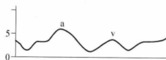


图 2-4-4　右心房压力

d. 右心房压力：从右心室撤回导管进入右心房描记右心房压力，右心房压力曲线包括 a 波、c 波和 v 波。a 波相当于心房收缩所产生的正向波，高度代表右心房收缩压 oc 波是收缩早期和相当于三尖瓣关闭产生的偏移，在儿童心脏病学中没有临床意义，ov 波反映心房在收缩晚期紧靠房室瓣关闭时心房充盈（称为心房充盈波）。右心房压力曲线中，a 波通常比 v 波高 2～3 mmHg (0.27～0.40 kPa)，正值三尖瓣关闭之前 v 波到达顶峰，假如三尖瓣关闭不全，将会出现一个较大的 v 波，ox 倾斜是 a 波之后产生的下降压力。心室收缩期间右心房继续舒张，房室环下降，甚至三尖瓣关闭之后 x 倾斜仍持续下落，oy 倾斜是 v 波之后产生的下降压力，由三尖瓣开放而形成。在正常人体中，右心房压力与胸腔压力实质上是相等的。按常规要求在平静呼吸时呼气末测压，右心房压力比大气压力低，而在呼吸时可能比大气压低约 5～9 mmHg (0.67～1.20 kPa)，特别是患儿在哭叫时。由于呼吸期间胸腔内压力发生明显的变化，故伴呼吸道疾病者所产生的右心房压力上下变动范围最大（图 2-4-4）。

⑤ 左心室和动脉压力：体动脉和左心室压力必须同时测定。股动脉和肱动脉收缩压通常比左心室压力高 7～15 mmHg (0.93～2.00 kPa)，而且可能高至 30 mmHg (4.00 kPa)，股动脉舒张压通常比中心主动脉压力低 2～6 mmHg (0.25～0.08 kPa)。因此，如股动脉收缩压比左心室收缩压峰值低 5 mmHg(0.65 kPa)，实际通过主动脉瓣收缩压峰值梯度将下降 15 mmHg (2.00 kPa)。在周围动脉中表现收缩压力升高是由于动脉分支部位（包括异常的动脉分支）反射回来的压力波形搏动放大所致（图 2-4-5、图 2-4-6）。





图 2-4-5　主动脉压力

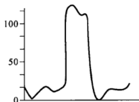


图 2-4-6　左心室压力

⑥ 左心房压力：在左心房压力曲线中高耸波是 v 波而不是 a 波。v 波与肺血流有关，当肺血流增加时，如伴有左到右分流室间隔缺损存在，v 波增大。v 波变化，部分是由于肺静脉连接产生。假如有二尖瓣狭窄，要同时记录左心室舒张压和肺嵌压或左心房压。在二尖瓣狭窄患者中，最好采用房间隔穿刺入左心房，因此只需用一根导管插入左心房和左心室。假如有二尖瓣狭窄，a 波和左心室舒张末压之间会存在压力梯度。二尖瓣返流存在会产生明显高大的 v 波(图 2-4-7)。

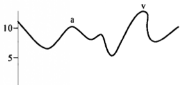


图 2-4-7　左心房压力

2.4.1.4　血氧含量异常的临床意义

(1) 左向右分流

① 心房水平：房间隔缺损、肺静脉异位引流、冠状动静脉瘘入右心房、左心室一右心房交通、室间隔缺损伴三尖瓣关闭不全、瓦氏窦瘤破入右心房等，均可使右心房血氧含量增加超过上述标准，此由心房平面左向右分流所致。

② 心室水平：室间隔缺损、瓦氏窦瘤破入右心室、冠状动脉瘘破入右心室、动脉导管未闭伴肺动脉瓣关闭不全等，均可使血液自心室平面由左向右分流，致右心室血氧含量增加超过上述标准。

③ 肺动脉水平：动脉导管未闭、主肺动脉隔缺损、瓦氏窦瘤破入肺动脉、冠状动脉瘤破入肺动脉等，均可使肺动脉血氧含量增加。

④ 腔静脉水平：肺静脉异位引流入腔静脉时，可使腔静脉血氧含量增加。

(2) 右向左分流

① 心房水平：三尖瓣狭窄、三尖瓣闭锁、肺动脉瓣严重狭窄或闭锁伴房间隔缺损时，可致心房平面右向左分流，左心房血氧含量降低。

② 心室水平：右心室流出道梗阻伴室间隔缺损的一组先心病、室间隔缺损伴艾森曼格综合征等，使心室平面出现右向左分流，左心室和主动脉血氧含量降低。

③ 肺动脉水平：动脉导管开放伴肺动脉高压、主动脉瓣闭锁等，可使肺动脉平面出现右向左分流，主动脉血氧降低。

2.4.1.5　血流动力学公式与计算

(1) 氧消耗量　氧耗量需通过以下方法获得：①直接测定法。由氧耗量测定仪计算每

分钟每平方米体表面积氧耗量。每分钟氧消耗量(ml)＝基础代谢热量×209/60×体表面积(m^2)，但年龄≤3岁小儿难以合作。②查表法。基础代谢热量可查相关的表(表2-4-4～表2-4-8及图2-4-8～图2-4-10)。

表2-4-4 婴儿氧消耗量

体重(kg)	氧消耗量(ml/kg)
2～5	10～14
5～8	7～11

表2-4-5 小儿氧消耗量

体表面积(m^2)	静息氧消耗量 ml/(min·m^2)
0.225～0.275	140
0.275～0.325	150
0.325～0.375	172
0.375～0.425	175
0.425～0.475	179
0.475～1.0	174
1.00～1.5	150

注：据 Cayler，Rudolph 的研究按体表面积计算小儿氧消耗量。

表2-4-6 3岁以上患儿氧耗量表

年龄	心率(次/min)						(La farge Mietinen)						
	50	60	70	80	90	100	110	120	130	140	150	160	170
女													
3				155	159	163	167	171	175	178	182	186	190
4			149	152	156	160	163	168	171	175	179	182	186
6		141	144	148	151	155	159	162	167	171	179	182	186
8		136	141	145	148	152	156	159	163	167	171	175	178
10	130	134	139	142	146	149	153	157	160	165	169	172	176
12	128	132	136	140	144	147	151	155	158	162	167	170	174
14	127	130	134	137	142	146	149	153	157	160	165	169	172
16	125	129	132	136	141	144	148	152	155	159	162	167	
18	124	127	131	135	139	143	147	150	154	157	161	166	
20	123	126	130	134	137	142	145	149	153	156	160	165	
25	120	124	127	131	135	139	143	147	150	154	157		
30	118	122	125	129	133	136	141	145	148	152	155		
35	116	120	124	127	131	135	139	143	147	150			
40	115	119	122	126	130	133	137	141	145	149			
男													
3				150	153	157	161	165	169	172	176	180	183
4			141	145	149	152	156	159	163	168	171	175	179
6		130	134	137	142	146	149	153	156	160	165	168	172
8		125	129	133	136	141	144	148	152	155	159	163	167
10	118	122	125	129	133	136	141	144	148	152	155	159	163
12	115	119	122	126	130	133	137	141	145	149	152	156	160
14	112	116	120	123	127	131	134	133	143	146	150	153	157
16	109	114	118	121	125	128	132	136	140	144	146	151	
18	107	111	116	119	123	127	130	134	137	142	146	149	
20	106	109	114	118	121	125	128	132	136	140	144	148	
25	102	106	109	114	118	121	125	128	132	136	140		
30	99	103	106	110	115	118	122	125	129	133	136		
35	97	100	104	107	111	116	119	123	127	130			
50	94	98	102	105	109	112	117	121	124	128			

注：据 Lafarge，Miettinen 研究800余例4岁以上小儿氧消耗量，发现氧消耗量与心率、年龄、性别等有关，因此，可根据心率、年龄、性别查表参考结果



表 2-4-7　儿童体表面基础热量推算表(cal/h・m²)(1 cal=4.19 J)

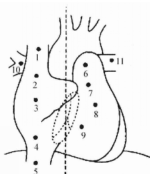
年龄	男	女	年龄	男	女
2.00	54.3	52.6	7.75	47.4	44.7
2.25	54.0	52.3	8.00	47.1	44.3
2.50	53.7	51.9	8.25	46.8	44.0
2.75	53.4	51.6	8.50	46.5	43.7
3.00	53.1	51.2	8.75	46.2	43.4
3.25	52.8	50.9	9.00	45.9	43.0
3.50	52.5	50.5	9.25	45.6	42.7
3.75	52.2	50.2	9.50	45.3	42.3
4.00	51.8	49.8	9.75	45.0	42.0
4.25	51.6	49.5	10.00	44.7	41.6
4.50	51.2	49.2	10.25	44.4	41.3
4.75	51.0	48.9	10.50	44.1	40.9
5.00	50.7	48.5	10.75	43.8	40.6
5.25	50.4	48.2	11.00	432.5	40.2
5.50	50.1	47.8	11.25	43.2	39.9
5.75	50.0	47.5	11.50	42.9	39.5
6.00	49.5	47.1	11.75	42.6	39.2
6.25	49.2	46.8	12.00	42.3	38.8
6.50	48.9	46.4	12.25	42.0	38.5
6.75	48.6	46.1	12.50	41.7	38.1
7.00	48.3	45.7	12.75	41.4	37.8
7.25	48.0	45.4	13.00	41.1	37.4
7.50	47.7	45.0			

表 2-4-8　由身长、体重推算体表面积(m²)

身高	体重(kg)																
(cm)	25	30	35	40	45	50	55	60	65	70	75	80	85	90	95	100	105
200							1.84	1.91	1.97	2.03	2.09	2.15	2.21	2.26	2.31	2.36	2.41
195						1.73	1.80	1.87	1.93	1.99	2.05	2.11	2.17	2.22	2.27	2.32	2.37
190				1.56	1.63	1.70	1.77	1.84	1.90	1.96	2.02	2.08	2.13	2.18	2.23	2.28	2.33
185				1.53	1.60	1.67	1.74	1.80	1.86	1.92	1.98	2.04	2.09	2.14	2.19	2.24	2.29
180				1.49	1.57	1.64	1.71	1.77	1.83	1.89	1.95	2.00	2.05	2.10	2.15	2.20	2.25
175	1.19	1.28	1.36	1.46	1.53	1.60	1.67	1.73	1.79	1.85	1.91	1.96	2.01	2.06	2.11	2.16	2.21
170	1.17	1.26	1.34	1.43	1.50	1.57	1.63	1.69	1.75	1.81	1.86	1.91	1.96	2.01	2.06	2.11	
165	1.14	1.23	1.31	1.40	1.47	1.54	1.60	1.66	1.72	1.78	1.83	1.88	1.93	1.98	2.03	2.07	
160	1.12	1.21	1.29	1.37	1.44	1.50	1.56	1.62	1.68	1.73	1.78	1.83	1.88	1.93	1.98		
155	1.09	1.18	1.26	1.33	1.40	1.46	1.52	1.58	1.64	1.69	1.74	1.79	1.84	1.89			
150	1.06	1.15	1.23	1.30	1.36	1.42	1.48	1.54	1.60	1.65	1.70	1.75	1.80				
145	1.03	1.12	1.20	1.27	1.33	1.39	1.45	1.51	1.56	1.61	1.66	1.71					
140	1.00	1.09	1.17	1.24	1.30	1.36	1.42	1.47	1.52	1.57							
135	0.99	1.06	1.14	1.20	1.26	1.32	1.38	1.43	1.48								
130	0.95	1.04	1.11	1.17	1.23	1.29	1.35	1.40									
125	0.93	1.01	1.08	1.14	1.20	1.26	1.31	1.36									
120	0.91	0.98	1.04	1.10	1.16	1.22	1.27										

如身长和体重在本表所列范围以外，可按下列公式推算体表面积：

$$\text{体表面积}(m^2)=0.0061\times\text{身高}(cm)+0.0128\times\text{体重}(kg)-0.1529$$



1. 上腔静脉
2. 右心房上部
3. 右心房中部
4. 右心房下部
5. 下腔静脉
6. 主肺动脉
7. 右心室流出道
8. 右心室中部
9. 右心室流入道
10. 右肺动脉
11. 左肺动脉

图 2-4-8　右心导管各部位取血示意图

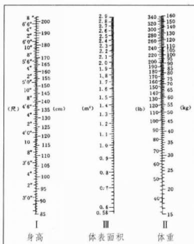


图 2-4-9　体表面积计算表

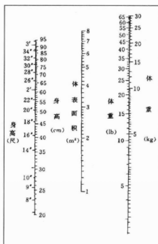


图 2-4-10　小儿体表面积计算表

(2) 不同部位分流量的计算

a. 心房水平左向右的分流

体循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量}(ml/min)}{\text{周围动脉血氧含量}(\text{容积}\%)-\text{腔静脉血氧含量}(\text{容积}\%)}\times\frac{1}{10}$$

肺循环血流量(L/min)



$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{肺动脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

有效肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{腔静脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

左向右分流量(L/min)=肺循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)

b. 心室水平左向右的分流

体循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{周围动脉血氧含量(容积\%)}-\text{右心房血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{肺动脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

有效肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{右心房血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

左向右分流量(L/min)=肺循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)

c. 主动脉与肺动脉间左向右分流

体循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{周围动脉血氧含量(容积\%)}-\text{右心室血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{肺动脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

有效肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{右心室血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

左向右分流量(L/min)=肺循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)

d. 心房和心室水平同时有左向右分流

体循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{周围动脉血氧含量(容积\%)}-\text{腔静脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{肺动脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

有效肺循环血流量(L/min)



$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{腔静脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

左向右总分流量(L/min)

=肺循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)

单心房水平肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{右心房血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

心房水平左向右分流量(L/min)

=单心房水平肺循环血流量(L/min)－体循环血流量(L/min)

心室水平左向右分流量(L/min)=肺循环血流量(L/min)－[有效肺循环血流量(L/min)＋心房水平左向右分流量(L/mim)]

e. 心室和肺动脉水平同时有左向右分流

体循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{周围动脉血氧含量(容积\%)}-\text{右心房血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{肺动脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

有效肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{右心房血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

左向右总分流量(L/min)

=肺循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)

单心室水平肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{右心室血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

心室水平左向右分流量(L/min)

=单心室水平肺循环血流量(L/min)－体循环血流量(L/min)

肺动脉水平左向右分流量(L/min)

=肺循环血流量(L/min)－[有效肺循环血流量(L/min)＋心室水平左向右分流量(L/min)]

f. 双向分流分流量计算

体循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{周围动脉血氧含量(容积\%)}-\text{混合静脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

肺循环血流量(L/min)



$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{肺动脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

有效肺循环血流量(L/min)

$$=\frac{\text{氧消耗量(ml/min)}}{\text{肺静脉血氧含量(容积\%)}-\text{混合静脉血氧含量(容积\%)}}\times\frac{1}{10}$$

左向右分流量(L/min)=肺循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)

右向左分流量(L/min)=体循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)

注:左向右分流量时肺静脉血氧含量(容积%)等于周围动脉血氧含量;双向分流分流量计算时肺静脉血氧含量(容积%)以饱和血氧的95%为代表。

(3) 心脏血流量的计算

① 心排出量

无左向右分流时,心排出量(L/min)=体循环血流量(Q_s)=肺循环血流量(Q_p)。

Fick 法心排出量的计算公式

心排出量(L/min)=氧消耗量(ml/min)/(主动脉血氧含量－混合静脉血氧含量)(ml/dl)×1/10

肺静脉血可由动脉血氧饱和度95%来代替,混合静脉血可取自肺动脉,有左向右分流者混合静脉血取自分流部位以前心腔血氧含量。

血氧含量(ml/dl)=血氧饱和度(%)×血红蛋白含量(g/dl)×(1.34～1.36)

利用公式可计算肺循环血流量,即右心室排血量,体循环血流量即左心室排血量。若无心内分流,肺循环血流量与体循环血流量相等。当存在左向右分流时,则需分别计算。

② 体循环血流量 (Q_s)

Q_s(L/min)=氧消耗量(ml/min)/(主动脉血氧含量－混合静脉血氧含量)ml/dl×1/10

公式中混合静脉血氧含量取血的部位,目前有两个部位选择:①左向右分流先天性心脏病,一般取分流所在部位上游心腔的血液。例如,动脉导管未闭,肺动脉水平存在左向右分流,右心室为取混合血部位;室间隔缺损患者,混合静脉血取自右心房;房间隔缺损患者则取上腔静脉血。②混合静脉血取自上腔静脉,对于不管是否存在心内左向右分流的患者均适用。该处取血可以避免不少影响血氧浓度的因素,被不少心血管中心采用,见下列公式:

$$Q_s(\text{L/min})=Vo_2/(Ao_{sat}-SVc_{sat})\times Hb\times 1.36\times 1/10$$

注:Vo_2=氧消耗量;Ao_{sat}=主动脉血氧含量;SVc_{sat}=上腔静脉血氧含量;Hb 血红蛋白含量。

③ 肺循环血流量(Q_p)

a. 按血氧含量计算:

肺循环血流量(L/min)=氧消耗量(ml/min)/(主动脉血氧含量－肺动脉脉血氧含量)ml/dl×1/10

b. 以血氧饱和度计算:

$$Q_p(\text{L/min})=Vo_2/(Ao_{sat}-PAsat)\times Hb\times 1.36\times 1/10$$



无分流时心排血量：$CO=Q_p=Q_s$

④ 分流量的计算：当心内无分流时体循环血流量等于肺循环血流量，而当有心内分流时，体循环与肺循环血流量不相等，需分别计算体循环血流量及肺循环血流量，同时需计算有效肺循环血流量(Q_{es})。有效肺循环血流量是指失饱和的静脉血流经肺循环与肺泡内氧结合再回到左侧心脏后进入主动脉，分布至全身的血流量。因此，当存在心内分流时，有效肺循环血流量加上分流量等于肺循环血流量或体循环血流量。根据左向右分流或右向左分流方向不同分别进行计算。

a. 左向右分流量计算：左向右分流先心病，其肺循环血流量明显多于体循环血流量。分流量的评估用：

左向右分流量(L/min)＝肺循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)；

肺循环血流量与体循环血流量之比(Q_p/Q_s)：

$$Q_p/Q_s=Ao_{sat}-SVc_{sat}/PV_{sat}-PA_{sat}$$

分流量占肺循环血流量的百分率(%)：

分流量 (L/min)/肺循环血流量(L/min)×100%

b. 右向左分流量计算：

右向左分流量(L/min)＝体循环血流量(L/min)－有效肺循环血流量(L/min)。

$$\text{右向左分流量(L/min)}=V_{O_2}/(PV_{sat}-Ao_{sat})\times Hb\times 1.36\times 1/10$$

分流量占肺循环血流量的百分率(%)：

分流量 (L/min)/体循环血流量(L/min)×100%

$$(Q_s-Q_{es})/Q_s=PV_{sat}-Ao_{sat}/PV_{sat}-SVc_{sat}$$

肺静脉血如不易取时，其血氧饱和度可按95%进行计算。

c. 双向分流：见于发绀型先心病或左向右分流先心病合并重症肺动脉高压者。由于心内存在交通，在左右心之间产生双向分流，因此，需分别计算体循环血流量、肺循环血流量及有效肺循环血流量，以计算出左向右和右向左分流量。

⑤ 血管阻力的计算及意义

心脏排血量＝氧消耗量/动脉血氧含量－混合静脉血氧含量×1/10

A. 血管阻力表达的单位：按Poiseiller公式演算的肺血管阻力的单位，通常以单位时间心脏作功计算，以 dyn/(s・cm^5)为代表，由压力与心排血量计算出的 mmHg/(min・L)即为Wood单位，1个Wood单位相当于80 dyn/(s・cm^5)(1 dyn=10^{-5} N)，以上应用的单位目前为国际通用单位。

B. 肺血管阻力计算及其意义

a. 全肺阻力(PVR)Wood单位＝肺动脉平均压(mmHg)/肺循环血流量(L/min)

肺总阻力＝肺动脉平均压/心脏排血量



PVR 正常值 2.5～3.7 Wood 单位或 200～300 dyn/(s・cm^5)[20～30 kPa/(s・L)]

>5.5 Wood 单位或 450 dyn/(s・cm^5)[44 kPa/(s・L)]为显著增高。

b. 肺小动脉阻力＝PAPM－PCWP/CO

c. 体循环总阻力 Wood 单位＝主动脉平均压－右心房平均压(mmHg)/体循环血流量(L/min)

体循环总阻力正常值 15～20 Wood 单位或 1 300～1 800 dyn/(s・cm^5)[120～160 kPa/(s・L)]

2.4.2 肺动脉高压的诊断

肺动脉高压定义：肺动脉收缩压>30 mmHg(4 kPa)、舒张压>15 mmHg(2 kPa)、平均压>20 mmHg(2.7 kPa) 称为肺动脉高压。分级见表 2-4-9。

表 2-4-9 肺动脉高压的分级

	肺动脉平均压(mmHg)	P_p/P_s	肺血管阻力[dyn/(s・cm^5)]
正常肺动脉压	<20	<0.3	<250
轻度肺动脉高压	21～36	0.3～0.45	251～500
中度肺动脉高压	37～67	0.45～0.75	501～1 000
重度肺动脉高压	>67	>0.75	>1 000

Eisenmenger 综合征的诊断：肺动脉压力≥体动脉压力；PVR 重度升高[≥800 dyn/(s・cm^5)]出现双向分流即为 Eisenmenger 综合征。

2.4.3 心导管术的附加试验——肺小动脉扩张试验

2.4.3.1 吸氧及药物试验

以吸入纯 O_2、NO 或药物扩张肺小动脉，在用药前后测定肺动脉、体循环压力、阻力、心排血量及左向右分流量，从而来评价肺动脉高压的性质，为术前估价手术适应证及预后提供有用的资料。

(1)吸氧试验　用面罩法吸入纯 O_2 20 min 以上(O_2 量 8～10 L)。吸 O_2 后再重复测定肺动脉压、肺毛压、体循环压、血氧，计算肺动脉阻力、体循环阻力及左向右分流量。吸 O_2 试验阳性肺动脉阻力、体循环阻力及左向右分流量发生明显变化，为动力性肺动脉高压。吸 O_2 试验后肺动脉阻力仍>7 Wood 单位，则表明有严重肺血管病变。

(2) NO 吸入试验　通常吸入 80×10^{-6}(ppm) NO 30 min，同时吸入 O_2(浓度为0.2～0.3)。

(3) 药物试验　常用药物为妥拉唑林，导管置肺动脉，以 1～2 mg/kg 妥拉唑林注入肺动脉。其他为硫前列酮(前列腺素 E)等。

2.4.3.2 心肌松弛剂试验

应用β受体阻滞剂、钙离子通道阻滞剂，观察特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄及限制性心肌病患者急性药物性反应，以预测该制剂长期治疗效果。



2.4.3.3　异丙肾上腺素试验

对左心室流出道非特异性肥厚、静息时无明显左心室—主动脉压差的不典型病例可应用异丙肾上腺素以增加左心收缩力，使左心室—主动脉压差显露。

2.4.4　心导管术的并发症的防治

2.4.4.1　与插管技术有关的并发症

(1) 心律失常　在心导管检查过程中为最常见的并发症，但多呈一过性。心律失常有：①室上性心动过速(SVT)；②室性心动过速，有时出现室颤；③房扑；④房颤；⑤Ⅱ～Ⅲ度房室传导阻滞。由于心律失常是暂时性的，多半为导管刺激，撤离导管自然消失。

处理：①持续性 SVT 者可将导管轻触心房壁或导管在房内打圈引起早搏而中止发作，无效时可先用药物治疗，如洋地黄制剂、普罗帕酮静脉注射，后者可引起心搏骤停，应在监护下，且需备有异丙肾上腺素、钙剂及复苏设备。顽固病例作直流电击除颤；②室性心动过速，多发生在导管刺激心肌或心功能不良时，持续发作者静脉注射利多卡因或普罗帕酮等，或静脉插入临时起搏导管至右心室中部连接体外起搏器作超速抑制；③房室传导阻滞及心动过缓，Ⅱ～Ⅲ度房室传导阻滞多由导管刺激房室交界区引起，尤其在复合畸形，心室反位时，经撤去导管未好转者需应用异丙肾上腺素静脉滴注或置临时起搏器，持续数天者，则加用激素以减轻局部水肿。心动过缓常由于低温、心功能不全、低血压、血管迷走反应等可致低心排血量，应立即寻找原因，必要时应用阿托品、异丙肾上腺素增加心率。

(2) 心脏穿孔和心包压塞　在使用端孔或端侧孔导管时，导管在心脏内放置位置不当(如头端嵌入肌小梁内)，待用高压注射器高压、快速注入大量造影剂时，有可能发生心脏穿孔，引起心包压塞而导致患者死亡。因导管头端的位置不同，可有不同部位的心脏穿孔，如右心室流出道穿孔、右心房穿孔等，应作为心导管及造影检查的急性并发症转外科手术治疗。常见于小婴儿心导管术中。

20 世纪 80 年代末导管技术的发展，新型导管不断研制成功，这种严重的并发症已日益减少。心搏骤停为最严重的并发症。通常发生在复杂畸形、严重心脏病变、缺氧、低血压等未纠正，应立即心前区叩击、心脏按压，同时心电监护；如为室颤则电击除颤复律，无效时心脏按压，气管插管，注射肾上腺素、乳酸钠或 5%氯化钙等药物后再作除颤。

(3) 导管打结及折断　心导管在心脏大血管内打结虽少见，但比较难处理。其原因常常是在透视下对导管的走行观察不够清楚而向前或向后撤退导管所造成的，若发现心导管在心腔内盘旋打圈时，可在透视下将导管慢慢撤出，密切注意其前端变化，以防止将“活圈”变成死结。当导管在心腔内已经打结时，往往开始时的结扣并不太紧，若导管在右心系统，可将其先端顶住右心房壁；若导管在左心室，设法将其先端顶在升主动脉根部或头臂动脉分支处，再适当地向前推送导管，使结扣回复成圆圈而逐步松解。如果结扣已变成“死结”，经用各种方法均不能松开，则只能将导管撤出胸腔至肢体部位，用异物钳经导管小心地将离断部分导管或“死结”取出，但操作难度极大，如取不出可外科手术方法直接松开导管结扣。

(4) 栓塞　空气及导管内血块或栓子脱落进入血循环。静脉系统经右心室入肺动脉，

完全性大动脉错位者引起体循环栓塞。红细胞增多、血液浓缩、补液不足、操作时间过长等促使血栓形成。术前应补液，造影前后输入低分子右旋糖酐预防血液浓缩，逆行动脉插管者，给肝素，经导管内注入。股动脉插管后搏动明显减弱者给予全身肝素化，未恢复者经静脉或局部滴注尿激酶或经导管取栓。

(5) 缺氧发作　导管过程中出现发绀加重、呼吸不规则、心率减慢、杂音减轻、血压下降、烦躁不安、过量镇静剂、失血、低血压、酸中毒及导管刺激右心室流出道等诱发原因，可能和右心室流出道痉挛有关。处理方法：立即采取胸膝位，面罩吸氧，纠正酸中毒，普萘洛尔 0.05～0.1 mg/kg，缓慢静脉注射，或吗啡 0.05～0.2 mg/kg，皮下或缓慢静脉注射，有助于缓解右心室流出道痉挛。升压药物为简单有效的方法，通常应用新福林加 5%葡萄糖液中缓慢静脉注射，直至血压上升，随后间歇静脉推注或静脉滴注维持，血压上升后，一方面减少心内右向左分流，另一方面增加冠状血管灌注。顽固发作者需急诊作右心室流出道疏通术或根治术。术前预防措施为：造影前后持续给氧，有缺氧发作史者给予普萘洛尔口服，术前后给予 5%碳酸氢钠纠正酸中毒，术前应用吗啡镇静。

(6) 感染　心导管检查后全身感染是极少见的。依靠动脉导管开放而能暂时存活的重症发绀属先心病患儿，如肺动脉闭锁，右心室发育不良，重症三尖瓣下移畸形行导管检查和造影同时需要静脉滴注前列地尔(前列腺素 E_1)维持。对疑难病例、畸形复杂、操作时间长、术中反复穿刺插管，多次更换钢丝及导管时，术后加用抗生素治疗。

(7) 失血　对在新生儿和小早产儿尤其严重。因此，在整个心导管和造影过程中必须注意减少失血，对失血较多的患儿应给予补充血容量。由于新型鞘管的应用，已大大减少了失血的并发症。

(8) 其他　肺动脉或肺静脉的楔形造影总是引起患儿咳嗽，常无须特殊处理。

2.4.4.2　与使用造影剂有关的并发症

过敏反应。轻者皮肤反应，重者出现过敏性休克，大剂量造影剂注入右心室可致肺小动脉阻力增高、红细胞凝聚、血液黏滞度增高，引起肺动脉高压、肺水肿、右心衰竭。另外，体循环进入大量造影剂可致脑水肿等。因此，造影剂总量≤4～5 mg/kg。一般来讲，造影剂反应的症状可分为轻度、中度、重度。

(1) 轻度　轻度发热、恶心、呕吐、头痛、皮肤潮红或皮疹、发热和出汗等，较多见，无须处理。

(2) 中度　心律不齐、血压略下降等，不危及生命，对症处理。

(3) 重度　高热、严重的药物皮疹、血管性水肿、支气管痉挛、严重的心律紊乱、休克或虚脱、心搏骤停、抽搐、晕厥、昏迷、偏瘫、肺水肿和呼吸骤停等，虽属少见，但可致死，必须立即抢救，以挽救患儿的生命。造影剂反应处理给抗组胺药物肾上腺素、皮质激素及抗休克治疗。

2.4.4.3　心导管检查术后护理

心导管检查术后应加强护理，护士应严密观察病情变化，严密监测患儿的血压、脉搏、呼吸及心律紊乱现象、吸氧，直至患儿清醒。注意观察手术部位覆盖的纱布有无渗血，保持清洁，防止感染。观察肢体皮肤颜色、温度及足背动脉搏动等，若发现异常应即时处理。

心脏外科，尤其是小儿心脏外科技术的飞速发展，对术前明确诊断尤其是复杂心血管畸形的诊断要求越来越高，而某些无创性检查方法又有一些限度。因此，自 20 世纪 70 年代以来发展迅速的轴位电影（或轴位体位）心血管造影仍然是一种重要的、不可缺少的检查手段，是外科手术前明确诊断的主要依据，因此，必须做好这项工作，这也是小儿心内科及影像学工作者的任务。

（刘建平　张北宁）

参考文献

[1] 杨思源. 小儿心脏病学[M]. 2 版. 北京：人民卫生出版社，1994.

[2] Chawla S K, Missri J. Intraoperation tranesophageous echocardiography — An indispensiable tool in valve reconstruction and congenital heart disease [J]. Conn Met, 1991,55:577 - 579.

[3] 刘玉清. 临床心脏 X 线诊断学[M]. 北京：人民卫生出版社，1989.

[4] 毛继文. 孙瑞龙. 心导管检查及诊断[M]. 吉林：吉林人民卫生出版社，1979.

[5] 张维君. 姜腾勇. 心导管学[M]，北京：人民卫生出版社，1997.

[6] 周爱卿. 心导管术-先天性心脏病诊断与治疗[M]. 济南：山东科技出版社，2001.

[7] Gotzzche CG, Sogaurd P, Rarkildc J, et al. Effects of Captopril on left ventriclar systolic and disastolic function after acute myocardial infarction [J]. Am J Cardiol, 1992,70:156.

[8] 孔祥清. 先天性心脏病介入治疗[M]. 南京：江苏科技出版社，2003.

[9] 陈灏珠. 心脏导管术的临床应用[M]. 上海：上海科技出版社. 1997.

[10] 邓东安. 先天性心脏病影像诊断学[M]. 沈阳：辽宁科技出版社. 1988.

[11] Chenzbraun A, Keren A, Stern S. Doppler echocardiographic. Patterns of left ventricular filling in patients eary after acute myocardial infarction [J]. Am J Cardiol, 1992,70:711.

[12] Roberts JD, Lang P, Bigatello Lm, et al. Inhaled nitric oxide in congenital heart disease [J]. Circulation, 1993,87:447.

3 选择性心脏血管造影术

心脏血管造影术是将含有机碘化合物的造影剂，快速地注入血流，使心脏和大血管腔在X线照射下显影，同时用连续快速摄片或电影摄影等方法，将心脏和大血管显影的过程拍摄下来。分析显影的结果，可以看到含有造影剂的血液的流动顺序以及心脏和大血管腔的充盈情况，从而了解心脏和大血管的生理和解剖的变化。这是一种很有价值的诊断心脏血管病的方法。

选择性心脏血管造影术是心脏血管造影术与心导管检查相结合的产物，需要由放射学和心脏导管检查两组工作人员协作来完成。它借助于心导管，将造影剂直接而快速地注入选定的心腔或大血管腔，使造影剂在该处能迅速达到最高的浓度，获得最好的显影，同时采用连续快速摄片、电影摄影的技术和方法等，将影像迅速记录下来，避免各心腔影像重叠的影响，因而可以比较清楚地显示该部位的病变。这种方法大大地提高了心脏血管造影术的诊断价值，目前已成为常用的心脏血管病诊断方法之一，其中以选择性右心造影、左心造影、肺动脉造影、主动脉造影、冠状动脉造影、脑动脉造影、肾动脉造影、肠系膜动脉造影、腹腔动脉造影和脐静脉造影等几种最为常用。

小儿选择性心脏血管造影术的历史，在1929及1931年，Werner Forssmann首先进行了儿童的中心血管和外围血管插管造影的实验研究，20世纪40年代，又开展了用插管造影的方法诊断某些先天性心脏病的技术，并建立了常规的程序，使小儿选择性心脏血管造影术的方法和技术操作标准化，并在国外广泛使用，也出版了专著。到20世纪50年代，新生儿的造影检查才逐渐开展起来。当时心脏外科的迅速发展，促进了心血管造影技术的发展，尤其是新生儿、婴幼儿及儿童的电影轴位造影检查技术有了极大的提高。此项技术能够清楚地显示心脏大血管的腔内解剖结构和循环功能状况，成为心脏及血管外科最重要的诊断检查方法之一。

3.1 心脏血管造影术的设备及技术

心血管造影术是对先天性及后天性的心脏病作出精确诊断的重要检查手段之一，特别是对复杂畸形等，因此，需要先进的造影设备。

3.1.1 大容量的X线机

行心血管造影术时要在短时间内快速注入大量造影剂，连续、快速地拍照，必须用先进的、大功率的X线设备(图3-1-1)。

具备：①X线发生系统足够大的容量。高压发生器，可25～30 V/s X线电影，输出功率为80～100 kW；X线球管，目前多使用1 000～3 000 mA的X线主机，管球焦点至少

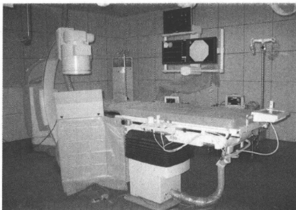


图 3-1-1　大容量的 X 线机

0.6 mm或更小；②X 线诊断床；③快速连续拍摄装置，单相或双相连续投照大片；④接收系统；⑤X 线影像增强器和高分辨率的电视监视系统，增强器分为 22.86 cm(9 in)、30.48 cm(12 in)。

近年来，配有数字减影的电影造影装置已广泛应用，特别在介入治疗时，因其有冻结图像的功能，可以配合心血管介入性治疗，还可以用计算机精确计算，对比治疗前后的情况，也能评估心室功能等，是一种新的很有用的技术。

3.1.2　高压注射器

在短时间内向心腔或大血管内集中注入大量造影剂，是心血管造影术成功的重要条件之一。因此，必须使用高压注射器，克服造影剂通过心导管时所遇到的阻力等。根据患者疾病情况及体重决定注药速率，达到更好的造影效果(图 3-1-2)。

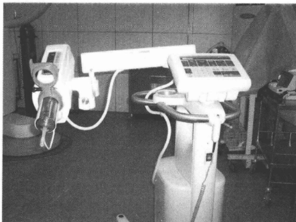


图 3-1-2　高压注射器



3.1.3 辅助设备

心导管室应该配备多导生理仪、血氧计、除颤器、起搏器、麻醉机、血压计等记录和抢救设备，监测、记录血氧、压力和心电改变，若有意外情况发生保证抢救工作能及时、顺利地进行(图 3-1-3)。



图 3-1-3 心导管室的辅助设备

3.1.4 造影导管及技术

3.1.4.1 造影导管 一般情况下不用端孔导管做造影(图 3-1-4)。

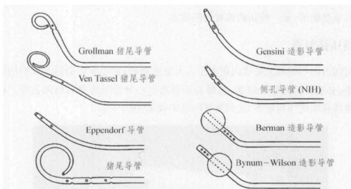


图 3-1-4 各种造影导管

(1) 猪尾导管(pigtail) 猪尾导管是心脏各腔及大血管造影首选导管。其头端逐渐变细，自头端5 cm卷曲或猪尾形，顶端有或无孔，近管尖 5 cm 处有 4～12 个非对称的侧孔。①优点：能高流量注射造影剂，结构显影清楚，有助于诊断，特别是复杂畸形、心内分流明显或介入性治疗如动脉导管未闭(PDA)需清楚显示 PDA 的开口，造影需高流速，如 USC，薄壁高流量的猪尾导管，其流速可达 35 ml/s。头端猪尾样弯曲，能减少室性心律失常、心脏穿孔等并发症。②缺点：猪尾导管血栓形成的发生率增加，对于心腔较小的患者注意猪尾环打圈或打结。现已有成角度的猪尾导管易于送入心室、肺动脉，可减少打圈打结的危险性。型号：4－6F，长度为 65 cm、80 cm、100 cm、110 cm 和 125 cm。

(2) 血流导向造影导管 ①Berman 造影导管：顶端有气囊，近气囊附近有侧孔，是双腔

导管。主要用于成人选择性肺动脉造影和婴幼儿心导管检查及造影。②Bynum-Wilson 造影导管：近顶端有侧孔，离管尖 1cm 处有气囊，是双腔导管，主要用于成人气囊阻塞肺动脉造影。

(3) 侧孔导管(NIH)　无端孔，近头端有 4～6 个侧孔，自有猪尾导管后很少用 NIH 导管行心室造影，除非心腔狭小，猪尾导管不易进入，方考虑使用。可用于肺动脉及大静脉造影，能以较高速度注射造影剂。缺点：心室造影易引起心律失常、心脏穿孔的危险。型号：4－7F，长度为 50 cm、80 cm、100 cm、110 cm 和 125 cm。

(4) Eppendorf 导管　无端孔有 6 对侧孔，用途及优、缺点与 NIH 相同。型号：4～7F，长度为 100 cm 和 125 cm。

(5) 端侧孔 Gensini 造影导管　与前者相似，型号：有 5～7F，长度为 80 cm、100 cm 和 125 cm。

(6) 冠状动脉造影导管。

3.1.4.2　造影技术

按照造影剂注射的部位分为三类：①静脉心血管造影；②心腔及动脉大血管造影：左右心房室、主动脉、肺动脉造影；③选择性血管造影：冠状动脉、肾动脉、支气管动脉、腹腔动脉等(图 3-1-5、图 3-1-6)。

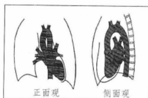


图 3-1-5　正常左心房室、主动脉造影示意图

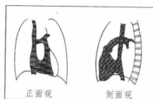


图 3-1-6　正常右心房室、腔静脉造影示意图

(1)右心房造影　目的是了解三尖瓣狭窄、闭锁，右心房—心室连接异常，投照位置：正侧位。

(2) 右心室造影　目的是了解右心室流入道、流出道、心尖的位置、形态，与右心房、大血管的连接关系，投照位置：正位＋头 20°～30°、侧位、长轴斜位。

(3) 左心室造影　目的是了解左心室流出道、心尖的位置、形态，室缺部位、大小、数目，主动脉瓣狭窄，心房、大血管的连接关系。投照位置：正侧位、长轴斜位、四腔位。测左心室射血分数，取右前斜 30°。

(4) 胸主动脉造影　目的是了解胸主动脉及其分支、肺动脉重度狭窄—闭锁时的侧支循环，主动脉瓣病变，投照位置：正侧位、左斜 45°～60°。

(5) 肺动脉造影　目的是了解肺动静脉及其分支的解剖形态、连接异常，投照位置：正位。

3.1.4.3　常用投照部位

(1) 后前位/前后位和侧位(正位和侧位)　这两个体位是检查心脏大血管左右及前后关系的良好位置，尤其后前位(或前后位)的肺动脉造影在观察肺动脉的形态及外围分支分布上是很有用的，还可以了解肺静脉回流走行的状况等，对于心脏复杂畸形或(和)心脏旋



转异常者，后前位（或前后位）和侧位造影可提供有利于诊断的资料（图 3-1-7～图 3-1-10）。



图 3-1-7 侧位右心室造影

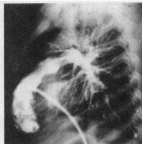


图 3-1-8 肺动脉瓣狭窄右心室造影（侧位）



图 3-1-9 共干弓降部造影（后前位）

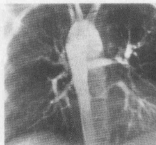


图 3-1-10 肺动脉闭锁（后前位）

（2）坐观位 向头成角 35°～40°。使用可移动式 X 线管球时，将垂直影像增强器向患者头部倾斜 35°～40°；而固定 X 线管球投照时，后前位（或前后位）投照。由于拉长了右心室流出道，因此，主要用于观察肺动脉的解剖。可以清楚显示右心室流出道、肺动脉瓣、肺动脉瓣环、主肺动脉和左、右肺动脉分叉畸形等。坐观位投照适用于法洛四联症、肺动脉闭锁伴假性共同动脉干及其他圆锥动脉干畸形等（图 3-1-11、图 3-1-12）。



图 3-1-11 TOF 右心室造影（坐观位）



图 3-1-12 TOF 坐观位右心室造影



(3) 四腔位(或肝锁位)　左前斜 40°～45°,向头成角 40°。这是观察心内形态的关键位置,尤其是两个心房、心室平面均与 X 线束垂直,并与房及室间隔平行,可同时观察 4 个心腔,故以此命名(图 3-1-13,图 3-1-14)。

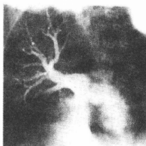


图 3-1-13　上腔静脉造影(四腔位)ASD



图 3-1-14　左心室造影(四腔位)房室通道

(4) 长轴斜位　为左前斜 60°～75°,向头成角 20°～30°,是先天性心脏病心血管造影应用最多的投照体位(图 3-1-15～图 3-1-17)。



图 3-1-15　共干右心室造影(长轴斜位)



图 3-1-16　TOF 左心室造影(长轴斜位)

(5) 斜位(右前斜和左前斜)　C 臂或 U 臂装置,垂直影像增强器位于患者右侧,右前斜位 30°～45°;水平影像增加强器升高 45°～60°,为左前斜位;若为双相固定 X 线管球,可抬起患儿的右肩和背部 30°～45°,并以一个透 X 线的楔形泡沫角度器支持,这样在前后位的 X 线管球上得到右前斜位相,而侧位 X 线管球上得到左前斜位相。在右前斜位,X 线常近似垂直于房室开口的平面,因此可以协助判断有无房室瓣的异常。左前斜位可以观察房、室间隔;而且由于左位主动脉弓时,左前斜位垂直于弓的平面,先天性主动脉缩窄或其他主动脉弓畸形可以被显示清楚;另外,主动脉瓣或冠状动脉系统的异常也易于观察。



图 3-1-17　VSD 左心室造影(长轴斜位)



3.1.4.4 常见先天性心脏病投照造影的选择

见表 3-1-1。

表 3-1-1 常见先天性心脏病心血管造影基本投照角度

病 种	造影部位	投照位置
室间隔缺损		
膜部、肌部	左心室	长轴斜位
漏斗部	左心室	右前斜
房间隔缺损	右上腔静脉	四腔位
动脉导管未闭	主动脉	右侧位
房室通道	左心室	四腔位
单心室	主要心室	坐观位/侧位
永存动脉干	左心室	长轴斜位
	动脉干	坐观位/正位
完全性大动脉转位	左心室	长轴斜位/四腔位
	右心室	左侧位
矫正性大动脉转位	左心室	坐观位
	右心室	正位
右心室双出口	左心室	长轴斜位
	右心室	坐观位/正位
三尖瓣闭锁	左心室	四腔位
三尖瓣下移畸形	右心室/右心房	正位
法洛四联症	右心室	坐观位/侧位
	左心室	长轴斜位
三房心	肺动脉	正位/右前斜位
完全性肺静脉异位引流	肺动脉	正位
肺动静脉瘘	肺动脉	正位
肺动脉瓣狭窄	右心室	左侧位
主动脉弓中断	升主动脉/左心室	正位/左侧位
主动脉缩窄	升主动脉	左侧位/长轴斜位
主动脉瓣狭窄	左心室	长轴斜位
瓦氏窦瘤破裂	升主动脉	右前斜位
主-肺动脉间隔缺损	升主动脉	右前斜位
冠状动脉瘘升	主动脉	四腔位
室间隔完整型肺动脉瓣闭锁	右心室	正位/侧位
右心室双腔心	右心室	右前斜位/坐观位

3.2 心脏血管造影术中造影剂的应用

3.2.1 造影剂的发展史

碘造影剂的发展经过了 3 个阶段：①从单碘、双碘到多碘；②从高渗到低渗；③从离子型

到非离子型。目前正在使造影剂走向低毒、高效、安全新境地方向努力。

理想的造影剂要求有足够的浓度，在X线照射下阴影浓，因而显影清楚；黏稠度较低，因而可以快速注射；毒性作用小，因而可以反复多次注射。

3.2.2 造影剂的种类及用量

目前国内外使用的有机碘制剂（造影剂），可以分为：①离子型；②非离子型；③低渗新型离子型造影剂（近期研制出）。

3.2.2.1 造影剂的种类

（1）离子型造影剂　泛影葡胺（urogrann）已广泛应用于临床诊断检查，因其具有高渗透压2 100 mOsm/kg（2 100 mmol/L），渗透压力为血浆的7倍，可引起一系列不良反应。

（2）非离子型造影剂　碘浓度高，低渗透性、低张力，在溶液中不分解成离子，不影响血液钙离子浓度，其渗透压约为600 mOsm/kg（600 mmol/L），仅为血浆的2倍，从而大大减少了高渗透压引起的不良反应。这类造影剂对周围血管、肺循环和心脏传导系统的影响较小，对心肌收缩力无抑制作用，为目前较理想的造影剂。目前常用的造影剂有：优维显、碘海醇、欧乃派克等。

（3）低渗离子型造影剂（hexabrix 320又称低渗显影葡胺320，或称碘克酸葡胺钠）　是20世纪90年代研究出的新型低渗离子型造影剂。其渗透压约为560 mOsm/kg（560 mmol/L），仅为血浆2倍，黏稠度也较低。由于低渗透压，克服了高渗压引起的不良反应，成为较安全的造影剂。经临床使用，证实hexabrix 320有较满意的显影效果。其含碘量为320 mg/ml，与碘含量为370 mg/ml的离子型造影剂泛影葡胺及非离子型造影剂优维显370 mg/ml等常规心血管造影剂造影效果无明显差异，可以满足心血管造影、冠状动脉造影的诊断要求。而且这种造影剂在抑制血栓形成方面优于非离子型造影剂，价格上又相对较低，可在临床推广使用。

3.2.2.2 造影剂的用量

儿科心血管造影术的目的是为了得到心脏大血管的解剖细节的最佳影像，一般用量为1.0～1.25 ml/kg，速率0.5～1.0 ml/(kg・s)。对于容积较小、肥厚的心室（如法洛四联症的右心室等），则用量酌减至1.0 ml/kg，速率1.0 ml/(kg・s)。而对明显扩张的心室，如伴有大量左向右分流的左心室，剂量应达到1.5～2.0 ml/kg，流速为1.0～3.0 ml/(kg・s)。若婴儿或新生儿伴有心率加快时（约为150次/min、如共同动脉干患儿等），用量可达2.0 ml/kg，速率达3.0 ml(kg・s)，这样才能更好地显示病变。一次造影中造影剂的总量最高≤5～6 ml/kg，此时造影全程时间应＞2～3h，血管造影时，造影剂用量酌减。一般要求注射的第一秒内应注入造影剂总量的75%以上，两次足量注射之间应间隔15 min。每次注射基本剂量为1～2 ml/kg。注射时间以不超过2个心动周期或第1秒内注射75%的造影剂为宜。再结合下列情况进行加减：①研究心腔和瓣膜功能的使用较小剂量及较慢的速率；②要明确解剖畸形，需较多造影剂及较快速率；③在压力过负荷情况下评价病变，如法洛四联症、主动脉瓣狭窄，只需用较少的造影剂；④在容量过负荷的病变，如间隔缺损、瓣膜返流，就应使用较多造影剂；⑤婴幼儿比大的儿童每千克体重需要较多造影剂，因为他们有



较大的心腔指数。

重复注射总量，婴儿≤4 ml/kg；儿童≤5 ml/kg；成人≤6 ml/kg。当造影剂总量>4 ml/kg时，最好等 15～30 min 后再注射。如果十分必要，总剂量可达8 ml/kg，但一定要根据上几次造影后排出情况来决定。正常情况下，造影剂经动、静脉注入后，98%以上由尿路排出，注射 10 min 约排出总量的 12%，1 h 约 38%，3 h 约 45%，6 h 约 83%，24 h 全部排出(表 3-2-10)。

表 3-2-1　心血管造影剂用量表(ml/kg)

部　位	正常心脏	容量增加，血流量正常	容量、血流量明显增加
肺动脉	1.0	1.2	2.0
右心室	1.2	2.0	2.5
右心房	1.0	1.5	1.5
主动脉	1.0	1.5	1.8
左心室	1.2	2.0	2.5
左心房	1.0	1.5	2.0

注：Fellows 推荐心血管造影剂用量表，可供参考

3.2.3　机体对造影剂的反应

3.2.3.1　造影剂不良反应及处理方法

①不良反应发生率，离子型为 12.66%，非离子型为 3.13%；②严重不良反应发生率，离子型为 0.22%，非离子型为 0.04%；③非常严重的不良反应，离子型为 0.04%，非离子型为 0；④有不良反应史，出现严重不良反应者，离子型为 0.53%，非离子型为 0.10%。非离子型造影剂的不良反应明显地低于离子型，其安全性却大大地高于离子型。

(1) 临床症状　碘造影剂的不良反应发生率为 3%～4%。临床分为轻度、中度和重度。

① 轻度表现为恶心、呕吐、皮肤瘙痒、发热感、轻度荨麻疹、流涕或大汗等，这种反应通常不需处理，但也可能是休克前最早期表现，因此，必须严密监视全部患者直至症状减轻为止。

② 中度反应表现为声门水肿、眼睑水肿、支气管痉挛、重度荨麻疹、寒颤、短暂昏迷和剧烈呕吐等。

③ 重度反应表现为血压急剧下降、循环衰竭、肺水肿、昏迷、呼吸困难至呼吸停止和心律紊乱、心搏停止。重度并发症还包括急性肾衰竭和碘引起的甲状腺功能亢进直至甲状腺素昏迷。

(2) 原因　造影剂不良反应的发病原因复杂，普遍认为它不是由于造影剂中的碘原子引起，而是整个分子引起的反应。

① 表现为特异质反应：从下列 4 个方面得到证实：细胞释放化学介质(如组胺、5-羟色胺)；抗体—抗原反应；急性激活系统(补体、凝集素、激肽和溶纤素)；精神因素。

② 与造影剂的理化特性有关，包括渗透压、水溶性、电荷、黏稠度、化学毒性等。因此，



造影剂的不良反应为免疫学、心血管系统和神经系统紊乱的综合作用。

(3) 发生时间　大多数不良反应发生在注射后 30 min 内。据报道，94%严重和致死性反应发生在注射后 20 min 内，且 60%以上发生在最初的 5 min，但也有极少数可出现延迟反应，发生在注射后几小时。

(4) 处理　不良反应的处理要根据患者主要症状进行。

① 荨麻疹：轻者大多数无须治疗，严重时，异丙嗪 25～50 mg 或 0.5～1.0 mg/kg，新生儿 1.5～3.0 mg/kg 静脉注射，盐酸苯海拉明 50 mg 或 0.5～1.0 mg/kg 静脉滴注、肌内注射或口服。

② 面部或咽喉水肿：保持呼吸道通畅，必要时气管插管，喉头水肿严重时，插管有困难，即行环甲膜或气管切开；皮下注射 1∶1 000 肾上腺素，0.1～0.3 ml，必要时，每 15 min 重复 1 次（总量 1 mg）；经上述处理症状改善不满意时，静脉滴注氢化考的松 8～10 mg/kg 加入 5%葡萄糖溶液 100 ml 中，时间≥15 min。地塞米松 1～2.5 mg/次；肌内注射或静脉注射异丙嗪 25～50 mg、盐酸苯海拉明 50 mg。

③ 支气管痉挛：给氧，经鼻导管或面罩；肾上腺素，剂量同荨麻疹治疗剂量；上述方法无改善时，静脉滴注氨茶碱 2～4 mg/kg、250 mg 加入 5%葡萄糖溶液 250～500 ml 中，必要时按 0.4～1.0 mg/(kg·h)方式给药或特布他林 0.25～0.5 mg、25～50 μg/kg 肌内注射或皮下注射；盐酸苯海拉明，剂量同前；多巴胺 2～20 μg/(kg·min)静脉注射；阿托品 0.5～2 mg，静脉注射。

④ 心动过缓和低血压通常提示发生了血管迷走反应，致使心脏和血管都受到不同程度的抑制。低血压往往严重威胁患者生命，最重要的治疗是升压和静脉输入相对大量液体以补充血容量。轻度反应者可采取头低脚高体位。偶尔也可使用阿托品以增加心率和心脏收缩。

3.2.3.2　不良反应预防

近些年来，含碘水溶性造影剂有了较大的发展，非离子型的造影剂临床应用，已大大降低了毒性和不良反应，因不良反应的出现与许多因素有关，不良反应对患者的危害不同，轻者造成不舒服，重者可危及生命，做好使用前的准备工作，把不良反应降至最低限度是每个医务人员的职责。预防工作包括：

(1) 对患者进行耐心、细致解释工作　取得患者充分合作与理解，以消除其对检查及使用造影剂的恐惧心理。

(2) 术前碘过敏试验　尽管世界上许多国家没有术前作碘过敏的规定，但按我国的现行规定非作不可，其方法：①口服试验。造影前 3 d 起口服 10%碘化钾或碘化钠溶液 10 ml，每日 3 次。出现皮疹、恶心、呕吐、皮肤潮红、口唇麻木或呼吸困难等症状为阳性。②结膜试验。向一侧眼内滴入 30%浓度的造影剂 1～2 滴，观察 15 min，出现结膜充血、水肿或流泪者为阳性反应。③静脉试验。静脉注射 30%浓度造影剂 1 ml，观察 10～15 min，出现恶心、呕吐、流泪、流涕、皮疹、眼睑水肿、心慌、气促等为阳性反应。

上述各种试验，各种试验的造影剂与使用时的造影剂同一批号。其作法：可从将要使用的造影剂中抽取 0.5 ml，用生理盐水稀释成 30%的浓度，于术前进行上述试验。试验为



阴性才正式用于造影检查。必须记住，碘试验时也可能出现严重反应，另外，试验阴性，个别患者也有发生延迟反应，因此，均要作好各种救护准备，以防万一。临床上主要应用静脉试验方法。

(3) 术前用药　术前使用地塞米松静脉注射可使不良反应发生率降低23%～86%。

3.2.3.3　机体对造影剂的反应

(1) 特异质反应　目前认为与造影剂特异质反应有关的病因学可以包括以下几个主要范畴：①化学介质释放。在实验动物和人体，注射造影剂可以引起细胞释放化学介质(如组胺、5-羟色胺)，增加了特异质倾向。②抗体—抗原反应。造影剂反应与过敏反应在临床上有类似性。对特异质患者，造影剂反应发生率较高以及较小剂量造影剂即可引起反应等，而且反应严重的患者血清中造影剂抗体活性，比无反应患者要高得多。③激活系统。此系统在造影剂反应中起重要作用。在体内和体外均发现补体系统的激活，也证实了凝血系统活性和纤溶素的升高。④精神性反应。可通过涉及循环化学介质释放的典型的迷走神经机制引起反应，但尚无定论。

(2) 物理—化学反应　与特异质反应相反，物理—化学反应的发生率和严重性，随造影剂剂量的增加而增加。主要是由造影剂引起的局部反应，包括血管运动症状，如恶心、呕吐、潮红、发热等。机体反应与造影剂的特性有关。

① 渗透压。血管内皮损害；红细胞损害；高血容量；肾毒性；心脏毒性；疼痛和血管扩张。注射造影剂后由于小动脉床的血管扩张导致血流量显著增加，可引起局部热感及不舒适。动脉扩张主要是由于造影剂对小动脉平滑肌直接的松弛作用。血管扩张可引起全身性低血压和血液在低压系统内聚积，并引起静脉回心血流量减少。而使用低渗性造影剂的一个较大的优点是可以减少局部与全身性血管扩张，从而在很大程度上减少自中心动脉内或静脉内注射造影剂后发生的低血压。

② 水溶。静脉内注射造影剂靶腔隙是血浆，即主要是水。因此高水溶性是发展中性造影剂主要目标之一。

③ 电荷。离子型造影剂的电荷，增加体液的传导性，扰乱了电离环境和电解质平衡，影响生物学过程，特别是神经组织。非离子型造影剂由于缺乏离子和渗透压略高于血液，可以增加心肌的收缩力。一般携带电荷的离子型造影剂分子比非离子型分子更大程度地与载体结合。与蛋白质高度结合的造影剂特异质反应发生率较高。所以，这个与电荷相关的现象十分重要。但应用非离子型造影剂时，所有这些不良反应均可以避免。

④ 黏稠度。对临床耐受性有很大影响，它是溶质颗粒形状、数目、电荷以及溶剂黏稠度的函数。心腔及血管造影等检查，需用低黏稠度。用每毫升含370 mg碘溶液做心血管造影时，因其有相对低的黏度，可以行大量快速注射。

⑤ 化学毒性。低渗透性造影剂的一个附加优点是减少了化学毒性，但实际作用中化学反应是复杂的，化学毒性是造影剂分子和生物学大分子结合，引起它们功能紊乱的结果。

造影剂的高渗性作用于红细胞可使之形成棘细胞，但是造影剂也可以直接在红细胞膜上发挥毒性作用，使红细胞变形为棘细胞和干燥细胞。非离子型造影剂可使红细胞畸形成为棘细胞和干燥细胞，这主要不是由于高渗透性，而是与蛋白质结合能力有关。可以预计



非离子型造影剂比离子型造影剂要较少使红细胞产生僵硬。

(3) 心血管对造影剂的反应

① 心脏。注入造影剂后的2～5次心跳内，产生轻度的、一过性的心室舒张末期容量增加，即射血分数增加。心肌毒性作用可以产生心电图改变和心律改变。

② 冠状循环。注入造影剂可以引起冠状血管舒张，并产生与钙离子的螯合作用，降低了血液中钙离子的浓度，使冠状动脉内的血细胞容积下降，导致心肌收缩力减低和心室舒张末期容量和压力的增加，也减少了心室每搏容量，对于慢性充血性心衰患儿或心肌贮备低者可以产生明显的心室功能降低和收缩期血压的下降。当于主动脉根部或冠状动脉内注药时这个反应较多见，而心室造影注药后大约在13～16次心跳期间可发生此反应。

③ 末梢循环。高渗性的造影剂到达末梢循环后，由于血浆渗透压的增加，使血管扩张，引起后负荷减少。造影剂的反应是累积的。若患儿心功能较差，伴有高血压或低血钙时，此反应减弱，应注意使用非离子型造影剂，以减少反应的强度，必要时可在造影前补钙治疗，尤其对于新生儿、婴儿特别重要。

④ 肺循环。高渗性造影剂到达肺循环时，由于棘细胞畸形，可引起突然的肺动脉压力、右心室压力及右心房压力的升高，由注药的速度及增加的药量而引起。当大量的造影剂注入肺动脉高压患儿的主肺动脉时，可产生延长的血管收缩反应，由于高渗性造影剂的作用，引起肺动脉的主要反应是肺血管扩张和肺血管阻力减低。而持续性的肺动脉压力升高是心排血量和肺血流量增加的结果，对肺动脉阻力增高的患儿注入造影剂后，会产生肺动脉压力的大幅度增高，这是由于肺血管床的弹性减低的所致。

⑤ 血管内皮损伤。注射造影剂于血管内可以损伤血管内皮细胞，释放化学介质，导致严重反应。高渗的离子型造影剂和非离子型造影剂相比，更易造成这种血管内皮损伤，而非离子型造影剂可减少反应。

针对造影剂的各种不良反应，对儿科患者应用时要慎重。如有过敏史者，造影前应预防性给予抗组胺药物，同时也应加强对肾脏的保护等。

3.3 选择性心血管造影术的适应证和禁忌证

心血管造影术是一项复杂的、有创的并有一定危险的检查诊断技术，它常给患者带来一定痛苦，并能产生某些严重的并发症，为此应严格掌握造影的适应证和禁忌证。

造影的目的是为外科手术提供解剖和循环功能的形态学诊断，但必须结合参考血流动力学改变，以便做到"定性"和"定量"诊断。对小儿先天性心脏病、尤其是复杂畸形的诊断，心血管造影术是一项必不可少的检查技术。因此，造影前要深入了解临床、X线及其他各项检查结果，综合全面分析。应在充分准备的情况下做造影检查。

3.3.1 心血管造影术的适应证

(1) 心脏和大血管造影　对于不同类型的先天性的或后天性的心脏病，用无创性的各种检查方法不能有明确诊断者，需做相应的心腔和大血管造影，以了解其确切的解剖异常和血流动力学改变等，以确定手术指征。



(2) 冠状动脉造影　当临床上有反复发作的心衰或相应的杂音，疑有冠状动脉起始异常(如左冠状动脉发自主肺动脉等)，或异常走行(冠状动脉心腔瘘)，或后天病变累及冠状动脉(川畸病等)，需行选择性冠状动脉造影，以便为手术等治疗提供影像学依据，必要时应做左心室造影以明确并存病变(如左冠状动脉，发自主肺动脉时并二尖瓣关闭不全等)。

(3) 外围血管造影　明确周围血管是否有病理改变，如先天性畸形、动脉管腔狭窄、阻塞、破裂、夹层动脉瘤形成、血管瘤、异常交通和侧支循环等，也包括各种静脉病变，如动静脉瘘、体静脉的异常连接等。

3.3.2　心血管造影术的禁忌证

(1) 严重的肝、肾功能损害者；

(2) 碘过敏或有显著的过敏性疾病者；

(3) 严重的心律紊乱和急性心衰，而未经治疗纠正的患儿；

(4) 严重的高血压、发热、糖尿病、洋地黄中毒和凝血机制障碍等；

(5) 无外科手术指征。

以上原则，在实际工作中应全面、从严掌握。

3.3.3　术前准备

术者应在造影前仔细地检查患者，详细了解病情。有造影术适应证者，要根据临床情况及其他影像学检查结果作出周密的计划。目的是要通过造影术来解决最主要的诊断问题；反之，不适宜进行造影术者，即为禁忌证患儿，则不能冒险检查。

术前应备皮、禁食及进行碘过敏试验，而术前用药则应根据临床医生的医嘱执行，一般可给予少量镇静剂，以保证检查的顺利进行。若患儿病情较重，有电解质紊乱、贫血或低血糖等病证时，应该在术前给予纠正，以免影响造影术或加重病情导致产生严重的并发症等。

3.3.4　轴位投照体位的选择

3.3.4.1　心脏及大血管的解剖要点

这是了解心脏大血管解剖的重要检查方法。

3.3.4.2　轴位投照体位的选择

心血管造影术时，常规标准的正、侧位投照，看不到房间隔，而且室间隔大部分与左心室及右心室重叠，也看不到两侧瓣环、瓣口、瓣叶(多与左、右心室重叠)。另外，双侧心室流出道、主肺动脉及左、右肺动脉分叉部往往重叠变形，不易全面观察，因而难于作出正确的诊断。为改善这种状况，20 世纪 50 年代起国外就开始研究心血管角度投照的方法，但因受造影设备的限制，影像变形大，效果不满意。自 70 年代末期以来，由于新型大容量的双相 C 臂、U 臂或双相投照的心血管造影装置的问世，才使这项新的“多心腔、多角度轴位投照技术”广泛应用于临床，大大提高了诊断的准确性。

近年来，由于多维超声心动图及多普勒技术的发展，作为一种无创性检查方法，在婴幼儿先天性心脏病(尤其是有分流者)中已经广泛应用。但要对于复杂疑难的先心病患儿，超

声心动图诊断也有一定的限度。心血管造影术均能清楚地显示其病变，并可作出正确的诊断，为外科治疗提供解剖学依据。

3.4 选择性心血管造影术的并发症及其防治

造影术的并发症主要是由术者操作手法不当引起的机械性损伤或构的损伤等，还有与注入造影剂有关的各种不良反应，另外也与患者本身的疾病、身体状况等一系列情况有密切关系。

3.4.1 与操作技术有关的并发症

(1) 心脏穿孔和心包压塞　使用端孔或端侧孔导管时，导管在心脏内放置位置不当(如前端嵌入肌小梁内)，待用高压注射器高压、快速注入大量造影剂时，有可能发生心包穿孔，引起心包压塞而导致患者死亡。因导管先端的位置不同，可有不同部位的心脏穿孔，如右心室流出道穿孔、右心房穿孔等，应作为心导管及造影检查的急性并发症转外科手术治疗。国外一组 1963—1965 年共 4 050 例做心导管并造影的儿科患者中(年龄<14 岁)，发生心脏穿孔者共 24 例(0.59%)，其中死亡 9 例(0.22%)，这 24 例患儿的年龄为 4 d 至 4 个月。

随着导管及造影技术的发展，新型导管不断研制成功，如球囊导管，当其减压放气后，由于球囊前端的部分是尖锐锋利的锥形，增加了操作的危险性和难度。因此要注意操作手法，以避免损伤心脏及大血管。近年来，由于导管及造影技术的改善，这种严重的并发症已日益减少。

(2) 动脉并发症　由于经皮鞘管穿刺技术的广泛应用，主要的动脉并发症实际上已经消失了，少数并发症包括股动脉和外围动脉搏动的减弱，伴有相应肢体的苍白和发凉仍时有发生，但发生率也已降低了。

动脉内血栓形成是罕见的，但有可能发生，在新生儿、婴幼儿中的发生率相似。但当伴有右向左分流或在红细胞过多症患儿中，其发生率明显升高，可达 1%～2%，常见部位多为髂动脉、股动脉或头臂动脉等，需加以注意。目前体动脉系统的肝素化及插管技术的改善，减少并发症。仔细认真地选择适合于婴幼儿或不同年龄的儿童使用的导管型号，减少由不适当刺激引起动脉痉挛、导致血栓形成等并发症。近年来有报道，当体动脉循环系统应用肝素治疗 24 h 后，若仍不能改善外周循环状态时，可用链激酶或尿激酶治疗，能使阻塞的股动脉再通。

(3) 导管打结及折断　心导管在心脏大血管内打结虽少见，但比较难处理。其原因常常是在透视下对导管的走行观察不够清楚而向前或向后撤退导管所造成的，为此在检查过程中始终要有一个清晰的 X 线透视监视器，以便于观察。在操作中要先认清导管的走行部位再前进或后退导管，若发现心导管在心腔内盘旋打圈时，可在透视下将导管慢慢撤出，密切注意其前端变化，以防止将"活圈"变成死结。当导管在心腔内已经打结时，往往开始时的结扣并不太紧，若导管在右心系统，可将其先端顶住右心房壁；若导管在左心室，设法将其前端顶在升主动脉根部或头壁动脉分支处，再适当地向前推送导管，使结扣回复成圆圈而逐步松解。如果结扣已变成"死结"，采用各种方法均不能松开，则只能将导管撤出胸腔



至肢体部位,用外科手术方法直接松开导管结扣。

导管折断极为罕见,发生后,可使用经严格消毒的内镜钳或心肌活检钳,小心地将离断部分导管取出,但操作难度极大;而且应当避免导管离断部分被血流(尤其是动脉血流)冲向危险部位(如头部动脉分支等),引起严重的并发症。

(4) 心律失常　这是心导管及造影术过程中最常见也是最小的并发症。当导管进入右心房、右心室后,大多数患儿都有短暂的心律失常,包括室上性心动过速、心房扑动、心房纤颤、Ⅱ～Ⅲ度房室传导阻滞、室性心动过速等,当导管经动脉逆行插入左心室时,心律失常更容易发生。持续的心律紊乱,需用药物治疗,药物治疗无效时,可能会出现严重后果,必须引起高度重视。

患儿心脏病的种类和病情的轻重,是发生心律失常的内在原因,而导管进入心腔对心内膜的机械刺激是促进因素。在病情较轻的病例中虽发生短暂的心律失常,如房性的或室性的期前收缩,但只要适当地调整导管的位置,瞬间即可自行恢复正常,一般不需要特别处理;而病情严重者,如发绀型先天性心脏病、重度肺动脉高压或心功能较差的患儿,在检查中就可能发生比较严重的心律失常。对于快速心律失常,新生儿和婴幼儿常能耐受;但心动过缓时,婴儿则难以耐受,如法洛四联症患者,会出现发绀加重,增加了病情的危险性,这是因为婴幼儿常依赖心率增快来增加心排血量。据报道,在导管及心血管造影中因心律失常死亡的7例新生儿及婴幼儿中(年龄1.5 d至4个月),心动过缓、Ⅲ度房室传导阻滞、室性心动过速/室颤是死亡的直接原因。在导管及造影检查过程中,不论发生何种心律失常,都要将导管迅速撤出心腔,减少刺激因素,然后给以适当的药物治疗。但心室纤颤和心搏骤停是最严重的并发症,会造成患者死亡,因此一旦发生,必须立即停止检查,全力组织有关人员进行抢救,必要时请心脏外科医生协助。

(5) 失血　在新生儿和早产儿尤其严重。因此,在整个心导管和造影过程中必须注意减少失血,若失血较多的患儿应给予补充。由于新型鞘管的应用,已大大减少了失血的并发症。

(6) 感染　导管造影术后的动脉系统、静脉系统的感染是罕见的。自从应用了经皮鞘管技术以后,局部的感染实际上已经消失,在工作中应严格按照无菌技术的要求,杜绝发生任何感染。

(7) 其他　肺动脉或肺静脉的楔形造影术可引起患儿咳嗽,常无需特殊处理。

3.4.2 与使用造影剂有关的症状

有关造影剂的理化性质及生物学安全性已如前述,一般来讲,造影剂反应的症状可分为轻度、中度、重度。

(1) 轻度　轻度发热、恶心、呕吐、头痛、皮肤潮红或皮疹、发热和出汗等,较多见,无须处理。

(2) 中度　心律不齐、血压略下降等,不危及生命,密切观察病情,及时处理。

(3) 重度　高热、严重的药物皮疹、血管性水肿、支气管痉挛、严重的心律紊乱、休克或虚脱、心搏骤停、抽搐、晕厥、昏迷、偏瘫、肺水肿和呼吸骤停等,虽属少见,但可致死,必须立即组织抢救,以挽救患儿的生命。

近年来,因非离子造影剂的广泛应用,及低渗离子型造影剂的研制成功,并应用于临

床，已大大降低了离子型造影剂引起的各种不良反应。因其具有耐受性好及无疼痛等优点，因而在儿科心血管造影术中应该是首选的造影剂，特别对新生儿和婴幼儿，在电解质和循环功能方面易失去平衡，更需使用非离子型的或低渗离子型的造影剂。

特别应强调的是，心导管和造影术并发症及其病死率最多发生在"危重症"或"高度危险"患儿组，如酸中毒(pH<7.1)、低氧血症(氧分压<25 mmHg)或末梢灌注及通气功能极差的患儿，这些患儿占检查者中12%～20%，但其中病死率高达30%～36%；而"低度危险"患儿组约占检查者中的30%～66%，其中的病死率仅为1.2%～3.4%)。由此可以认为，心导管及造影的并发症和病死率是直接与患儿的心肺疾病有关，而与患儿的年龄及体重关系不大。危重症患儿往往有复杂或不宜手术的先天性心脏疾患，对导管及造影术前的药物治疗处理没有反应，即便不行此项检查，患儿也有可能很快死亡。因此，对这些患儿来说，心导管造影术检查并不是导致其死亡的最主要的原因。有研究者认为，不宜手术治疗的心脏疾患或单纯性肺动脉疾病应尽量少进行这项有创性、诊断性的检查。

由于近20年来心导管与造影技术的发展，导管技术和导管型号的改进，新型造影装置的研制成功，大大提高了检查的安全性和影像的质量，使这项检查的并发症和病死率明显降低，此项技术也日臻完善。提高对造影剂反应特别是对严重并发症的警惕，采取有效的防治措施，是保证患儿安全并扩大造影应用范围的关键，常采取的措施如下：

① 应从严掌握适应证的选择。造影的目的要明确，根据患儿全面的临床情况充分估计患儿对造影的耐受性。

② 选择适宜的造影剂。为保证造影术的成功及患儿的安全，应尽量使用非离子型的或低渗离子型的造影剂，其浓度要适宜，毒性较低，以减少造影剂用量，造影前应该作碘过敏试验。造影术前，还应仔细询问病人是否有碘过敏史及碘造影剂毒副反应史，凡有明确碘过敏史者，禁忌使用离子型造影剂，更不应再做碘过敏试验。碘过敏试验阴性者，检查过程中仍有可能出现毒副反应及过敏反应，所以，需注意观察并作好抢救准备。

③ 导管在心腔或大血管内定位后，应注入少量造影剂作试验注射，证明导管先端游离在心腔内，以免其嵌入肌小梁或血管分叉部位。使用高压注射器注入造影剂时，有时可能引起造影剂外溢甚至心肌穿孔等严重并发症发生。

④ 对于病情较重的患儿，应注意术前、术后的用药和护理。如对发绀较重的患儿术前应给氧，并给予抗组胺类药物、镇静剂或激素等，都是有效的办法。

⑤ 穿刺插管和操作时均应轻柔细致，并应按常规进行心导管术及心脏大血管造影术，防止血管损伤和导管在心腔、血管内停留时间过长等，以防止各种并发症的发生。

总之，心血管造影术是一种有创性的检查方法，对患儿有一定的危险性。检查时需要配备大型心血管造影设备，还要选择新型的较安全的造影剂，费用一般较高。因此，适应证的选择应慎重。造影时，应根据不同疾病患儿的诊断要求，选择相应的造影部位和适当的轴位角度进行投照，以清楚地显示病变，明确诊断，为外科治疗提供确切的解剖学依据。这也要求从事影像学检查及诊断工作的医生不仅要有熟练的操作技术，还要具备相当的诊断经验，这应当是我们不断努力的方向。

(刘建平　成胜权)



参考文献

[1] 刘清玉.临床心脏X线诊断学[M].北京:北京科学技术出版社,1981.
[2] 刘清玉,凌坚.心血管病影像诊断[M].合肥:安徽科学技术出版社,2000.
[3] 朱晓东,薛兴.心脏外科指南[M].北京:北京科学技术出版社,1990.
[4] 陈灏珠.心脏导管术的临床应用[M].上海:上海科学技术出版社,1980.
[5] 黄其鎏,曾行德.实用医学影像诊断手册[M].北京:人民卫生出版社,1998.
[6] 胡为民.先天性心脏病临床放射学[M].北京:人民卫生出版社,1994.
[7] Beekman R H, Rocchini A P, Gillan J H, et al. Hemodynamic feterminats of the peak systolic left ventricular aortic pressure gradint in children with valvar aortic stenpsis [J], Am J cardiol, 1992,69: 813.

4 小儿选择性冠状动脉造影术

选择性冠状动脉造影术是指将造影剂通过特制的心导管直接注入左、右冠状动脉开口，而使左、右冠状动脉分别显影的方法。

三十多年前，选择性冠状动脉造影术开始被应用于临床检查，这种检查方法是心脏病学领域里最重要的诊断方法之一。选择性冠状动脉造影术在儿童心脏病诊断中的应用不断增加，特别是在对小儿先天性心脏病、冠状动脉畸形以及冠状动脉系统疾病的病变过程等诊断起主导作用。随着心脏外科学的不断发展这种诊断方法的广泛应用和不断改进。

在进行冠状动脉系统造影检查时，主动脉根部造影比冠状动脉造影安全。为了使冠状动脉充分显影，用主动脉根部造影法时，造影剂必须用足 1 ml/kg；而用选择性冠状动脉造影时则只需根据患者的年龄大小分别向左、右冠状动脉注入少量造影剂即可。冠状动脉系统造影可提供清晰、准确的冠状动脉解剖情况，即：①重要分支的起源和走行；②堵塞和狭窄；③左、右冠状动脉之间的相邻关系；④对于川崎病的心血管系统的病变，冠状动脉造影可以比主动脉根部造影更清楚地提供冠状动脉瘤的位置以及其与主要分支之间的关系情况。

4.1 临床应用

4.1.1 适应证

4.1.1.1 先天性冠状动脉异常

先天性冠状动脉异常有：①起源异常；②分布异常；③起源与分布均异常。具有很重要临床意义的有：①左冠状动脉起源于肺动脉的诊断；②冠状动脉瘘（图 4-1-1～图 4-1-4）；

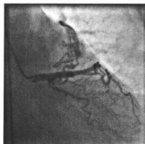


图 4-1-1　冠状动脉左前降支→肺动脉瘘

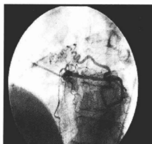


图 4-1-2　左冠状动脉肺动脉瘘





图 4-1-3　右冠状动脉右心室瘘



图 4-1-4　右冠状动脉右心室瘘

③主动脉瓣或瓣上狭窄合并的冠状动脉口狭窄或闭锁等疾病的诊断。以上情况主要依靠选择性冠状动脉造影进行判断。

4.1.1.2　复杂先天性心脏病的术前诊断

选择性冠状动脉造影可以帮助确认先天性心脏病的房室关系(一致或不一致),确认心脏各房室腔以及室间隔的位置。

心脏外科手术术前行选择性冠状动脉造影可以帮助外科医生进行手术设计或检查已设计的手术方式是否安全。对法洛四联症、右心室双出口、单心室以及其他复杂先天性心脏病患者行手术修复和矫正之前,外科医生可由冠状动脉造影所提供的冠状动脉分布情况来决定手术方式。

4.1.1.3　各种后天性冠状动脉疾病

各种后天性冠状动脉疾病构成了进行选择性冠状动脉造影的指征,包括川崎病(超声心动图检查提示有冠状动脉瘤存在或心电图检查提示有心肌缺血表现时)、家族遗传性高脂血症、各种炎症性大动脉炎等。

4.1.1.4　心肌缺血及其他

心电图运动负荷试验异常,有心肌缺血表现时,选择性冠状动脉造影则成为必需的检查项目。另外,心律失常、心脏肿瘤及心肌瘤的综合诊断需要进行选择性冠状动脉造影。

4.1.1.5　心脏及冠状动脉畸形纠正术后评价

冠状动脉畸形纠正术后如左冠状动脉起源于肺动脉纠正术后,对这种畸形的手术治疗方法之一是将左冠状动脉直接移植于主动脉,术后冠状动脉造影可提供有关移植冠状动脉通畅的情况,显示右冠状动脉大小逐渐恢复,左、右冠状动脉之间侧支循环明显减少。

4.1.1.6　几种特殊疾病所合并的先天性冠状动脉畸形及冠状动脉病变

(1) 法洛四联症　为了防止术中切断异常走行分布的冠状动脉,减少严重的手术并发症,心脏外科手术必须在术前了解冠状动脉的解剖情况。法洛四联症合并的先天性冠状动脉畸形有:①前降支起源于右冠状动脉或右侧主动脉窦;②单一主动脉窦合并单一左冠状动脉或合并单一右冠状动脉;③回旋支起源于右冠状动脉;④粗大的右圆锥支,在法洛四联症患者经常可见这种粗大的圆锥支,并应该与前降支进行鉴别,这是由于右心室异常肥厚

的一种反应；⑤冠状动脉肺动脉瘘或右心房瘘；⑥冠状动脉支气管动脉交通；⑦右冠状动脉起源于主肺动脉；⑧冠状动脉发育不全；⑨右圆锥支起源于主动脉；⑩左前降支完全在心肌内走行。

(2) 完全性大动脉错位症　完全性大动脉错位症合并的冠状动脉畸形是多样的，最常见：①左冠状动脉起源于右主动脉窦和右冠状动脉起源于后主动脉窦；②右冠状动脉和左回旋支起源于后主动脉窦，左前降支起源于左主动脉窦；③单一冠状动脉起源于后主动脉窦或左主动脉窦。因此，术前选择性冠状动脉造影，可以帮助减少手术损伤冠状动脉主要分支的发生率。

(3) 左冠状动脉起源于肺动脉 Bland — White — Garland 综合征（BWG 综合征）　以这种畸形的临床症状取决于侧支循环的建立和发育。由于新生儿期肺动脉高压，能够保持左冠状动脉的血流量，无症状产生；3 周后开始，肺动脉压力下降，左冠状动脉血流减少，出现心肌缺血、心肌梗死、充血性心力衰竭甚至死亡，侧支循环丰富的患者可以活到成年。

(4) 川崎病　此为皮肤黏膜淋巴结综合征，患者有原因不明的急性发热性疾病。在动脉炎的基础上冠状动脉瘤及血栓性闭塞的发生率很高，其中 2% 的患者死于心脏猝死。川崎病病儿的死亡原因主要是冠状动脉瘤的血栓性闭塞或破裂（图 4-1-5～图 4-1-8）。



图 4-1-5　右管冠状动脉重度瘤样扩张造影图（11 个月婴儿）



图 4-1-6　右管冠状动脉轻度扩张造影图（8 个月婴儿）



图 4-1-7　左冠状动脉主干瘤样扩张造影图（10 个月婴儿）

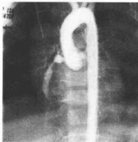


图 4-1-8　右管冠状动脉轻度扩张造影图（10 个月婴儿）



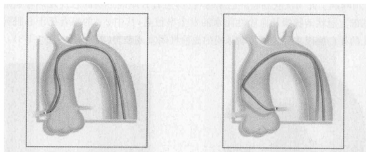
4.2 造影术方法

常选用股动脉和右肱动脉两种途径。经右肱动脉的方法又可称为 Sones 法；经股动脉穿刺的进行的冠状动脉造影方法又可称为与 Judkins 法。小儿行冠状动脉造影时，首先选择经股动脉穿刺的方法，一般不主张使用经右肱动脉的方法。

4.2.1 冠状动脉造影导管

4.2.1.1 Judkins 型导管

这种导管分成左冠状动脉造影用的导管和右冠状动脉造影用的导管两大类。其顶段被做成容易进入冠状动脉开口的形状，所以无经验者也比较容易使用这种导管进行冠状动脉造影(图 4-2-1)。

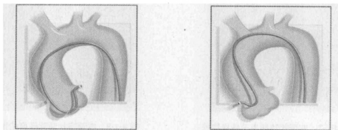


Judkins 型右冠状动脉造影导管走行　　Judkins 型左冠状动脉造影导管走行

图 4-2-1 Judkins 型右、左冠状动脉造影导管示意图

4.2.1.2 Amplatz 型导管

左、右冠状动脉造影用不同的 Amplatz 型导管(图 4-2-2)。这种导管是按主动脉窦的解剖学形态设计的，造影时容易固定导管的位置。一般在首选 Judkins 型导管不成功时，可选用这种导管。

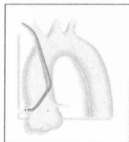


Amplatz 型右冠状动脉造影导管走行　　Amplatz 型左冠状动脉造影导和官走行

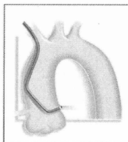
图 4-2-2 Amplatz 型右、左冠状动脉造影导管示意图

4.2.1.3　Takhashi 型导管

这种导管是 Takhashi 专门为儿科患者设计的经股动脉冠状动脉造影用导管，最适合于川崎病的冠状动脉病变的检查，有 4F、5F 两种型号(图 4-2-3)。



Takhashi 型右冠状动脉造影导管走行



Takhashi 型左冠状动脉造影导管走行

图 4-2-3　Takhashi 型右、左冠状动脉造影导管示意图

4.2.1.4　其他附件

包括：①三联三通；②环柄注射器；③压力延长管。

4.2.2　导管的选择

年龄<5 岁的婴幼儿选用 4～5F 造影导管，对年龄较大的患儿选用 5～6F 造影导管，一般主张对 2 岁以下的患儿不作直接冠状动脉造影，而是进行主动脉根部造影检查(猪尾造影导管)。

右、左冠状动脉造影用导管顶端的第一弯度与第二弯度中点之间的距离有 3.5 cm～6 cm 4 个不同的型号(图 4-2-4)。儿科患者常使用 3.5 cm 的4～6F 冠状动脉造影导管。

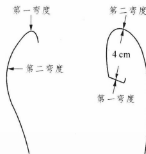


图 4-2-4　右、左冠状动脉造影导管顶端的第一弯度与第二弯度示意图

4.2.3　冠状动脉的应用解剖

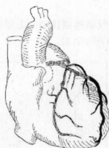
冠状动脉是唯一供给心脏的营养血管，分为左、右冠状动脉。

4.2.3.1　左冠状动脉(LCA)

起源于升主动脉根部左后方的左冠窦内，发出后为主干(LM)，长约 0.2～2.78 cm，尔后分出前降支(LAD)、回旋支(LCX)等(图 4-2-5)。

4.2.3.2　右冠状动脉(RCA)

起源于升主动脉根部右前方的右冠窦内，沿右心房室沟由心脏右前向后绕行，分支有圆锥支(CB)、窦房结支(SN)、右心室支(RV)、锐缘支(AM)、房室结支(AVN)、后降支(PD)



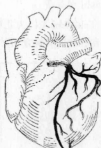


图 4-2-5　两种不同位置左冠状动脉的分布及分段示意图

等(图 4-2-6)。

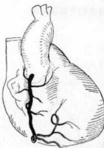




图 4-2-6　两种不同位置右冠状动脉的分布及分段示意图

4.3　基本技术

小儿选择性冠状动脉造影术的术前准备与左心导管术以及其他选择性心血管造影术相同,需要给患儿以足量的镇静剂,一般对年龄≤5 岁较小的患儿选用基础麻醉+局麻,年龄≥6 岁患儿应用局麻+镇静药。

所用肝素的量一般为 1 mg/kg (100U/kg),动脉或静脉内给药,阿托品和利多卡因作为儿科患者常规用药,阿托品的用量为每次 0.01 mg/kg。

4.3.1　造影具体操作

经皮穿刺股动脉以后,在实行左、右冠状动脉造影之前,先通过皮下扩张导管,将猪尾导管送入股动脉。全身肝素化后,行左心室及主动脉造影,以观察左心室的解剖结构及功能,同时初步观察冠状动脉的解剖情况,在完成以上步骤后,进行选择性冠状动脉造影术,

一般先进行左冠状动脉造影。下面以 Judkins 型导管为例，具体说明操作步骤。

4.3.1.1 左冠状动脉造影

首先将带导引钢丝的左冠状动脉造影导管送至升主动脉，拔出导引钢丝，将导管接在 3 个三路开关的装置上，抽出回血后，向导管腔内注入含有肝素的生理盐水以保持导管内腔通畅无凝血。在整个过程中，除冠状动脉造影时，导管尾端均应接在压力传感器上，随时注意主动脉压波形的变化，在向冠状动脉内注入造影剂以前，动脉内注入硫酸阿托品(0.01 mg/kg)，以预防注入造影剂之后出现心动过缓(图 4-2-7)。

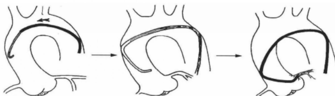


图 4-2-7 左冠状动脉造影的操作过程

4.3.1.2 右冠状动脉造影

在钢丝的导引下，将右冠状动脉用造影导管送至主动脉弓的近端，撤出导引钢丝后，轻轻按顺时针方向转动导管，使导管顶端向前对准右冠状动脉口，再略向前推送即可落入右冠状动脉开口，随后手推少量造影剂确认导管位置后，按左冠状动脉造影的方法进行造影(图 4-2-8)。

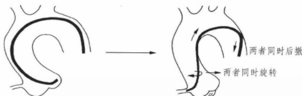


图 4-2-8 右冠状动脉造影的操作过程

4.3.2 术中应注意的问题

4.3.2.1 摄片角度

冠状动脉呈立体分布在心脏各处，需在不同角度多次投照摄影，根据几个位置的综合观察才能得到较为完整的冠状动脉系统的影像，对儿童作冠状动脉造影的投照位置和角度比成人要少。现主要介绍小儿冠状动脉造影。

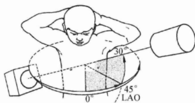


图 4-2-9 左前斜(LAO) 45°+头位 20° 投照体位示意图

(1) 左冠状动脉造影 方法如下：① 取两个左前斜位 40°和 70°+头侧位 20°左右投照，这

两个角度最适观察左冠状动脉及其两个主要分支，并且可以清楚地观察钝缘支和斜角支（图 4-2-9、图 4-2-10）。

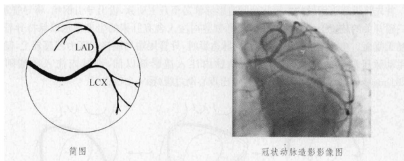


图 4-2-10　左前斜(LAO) 45°十头位 20°

② 取右前斜位投照，可最清楚地观察前降支和前室间隔支（图 4-2-11、图4-2-12）。

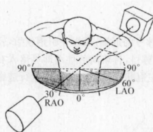
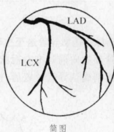


图 4-2-11　左冠状动脉右前斜(RAO)30°投照体位示意图



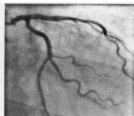


图 4-2-12　左冠状动脉右前斜(RAO)30°投造影图

(2) 右冠状动脉造影　方法如下：①取左前斜位（图 4-2-13、图 4-2-14）；②右前斜位投照（图 4-2-15、图 4-2-16）。这两个位置足以很好地观察右冠状动脉及其主要分支。

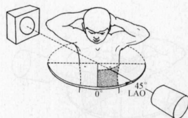
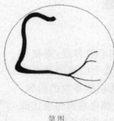


图 4-2-13　右冠状动脉左前斜(LAO)45°投照体位示意图



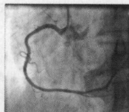


图 4-2-14　右冠状动脉左前斜(LAO) 45°



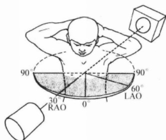


图 4-2-15 右冠状动脉右前斜(RAO)30°投照体位示意图





图 4-2-16 右冠状动脉右前斜位(RAO)30°造影图

4.3.2.2 造影剂的剂量

根据患儿年龄大小不同，每次用手推人的造影剂的量及持续时间也有所不同。1 次推入造影剂的量大约为 2～3 ml，观察右冠状动脉所需的造影剂的量要少于观察左冠状动脉所需的量。

4.3.2.3 造影时的注意事项

① 根据身高选择适当的造影导管；

② 肝素的量一般为 1 mg/kg (100 U/kg)，动脉或静脉内给药；

③ 阿托品和利多卡因作为小儿常规用药，阿托品的用量为每次 0.01 mg/kg，利多卡因用量为每次 1 mg/kg；

④ 在向冠状动脉内注入造影剂以前，动脉内注入硫酸阿托品(0.01 mg/kg)；

⑤ 小儿冠状动脉造影导管的顶端过深插入冠状动脉，容易引起心肌缺血，因此需密切注意心电图的变化；

⑥ 患者年龄不同造影剂的量也有所变化，依据冠状动脉直径，决定造影剂的使用量；

⑦ 造影结束后，迅速撤出造影导管；

⑧ 行主动脉根部造影时，造影剂用足 1 ml/kg。

4.4 并发症及其处理

选择性冠状动脉造影时儿童及青少年常见的并发症分为局部和全身性的。

4.4.1 局部

局部血肿、出血、动脉合并闭塞性血栓、动脉撕裂。操作轻柔可最低限度控制这种并发症。出现动脉合并闭塞性血栓、动脉撕裂并发症则需要外科手术进行抢救治疗。

4.4.2 全身性

冠状动脉造影后出现的低血压是一过性的，一般可通过输液得到纠正，偶尔需要使用



升压药，造影后一旦出现室颤或心动过缓等严重心律失常时，应及时给予治疗。

心律失常，常见有窦性心动过缓、房室传导阻滞、频发室性早搏，多在造影时发生。由于造影剂对血管和迷走神经刺激或窦房结动脉、房室结动脉的一过性缺血所致。处理：用力咳嗽使造影剂迅速排空恢复血供，心率<60 次/min（小儿），给与阿托品静脉注射 0.2～0.6 mg/kg。

（张北宁　刘建平）

参考文献

[1] 周爱卿. 心导管术——先天性心脏病诊断与治疗[M]. 济南：山东科学技术出版社，1997.
[2] 王惠玲. 小儿先天性心脏病学[M]. 北京：北京出版社，1998.

5 肺动脉高压

肺循环在心肺功能中具有特殊的重要地位，同时也极易受到损伤，各种心脏或肺部疾病和全身性疾病均可累及肺循环。肺血管疾病中最严重的并且导致长期预后不良的疾病是肺动脉高压，该疾病的诊断和治疗一直是对临床医生的挑战。在 100 多年前，最早由 Romberg 描述了肺动脉的硬化，特发性肺动脉高压成为了研究的重点，尤其在过去 10 年中，肺动脉高压的命名发生了巨大的变化。最早的肺动脉高压的分类是 1973 年世界卫生组织制定，主要根据肺动脉高压的组织病理学特征。肺动脉高压传统上分为原发性肺动脉高压和继发性肺动脉高压两类。很明显这两类肺动脉高压在组织学和治疗反应上的区分条件十分相似。因此，2003 年 WHO 在意大利的威尼斯举行了第三次肺动脉高压专家工作会议，对肺动脉高压的分类及概念进行了修改，WHO 根据发病机制而不是关联条件将肺动脉高压分为 5 种类型，并以"特发性肺动脉高压(idiopathic pulmonary artery hypertension, IPAH)"取代了"原发性肺动脉高压(primary pulmonary hypertension, PPH)"，目前还没有被国内的所有医生认同和接受。迄今为止，国内仍有许多医师在肺动脉高压的诊断和研究中使用 PPH 这个概念，这将不利于我国在该领域的正规发展。

5.1 概述

根据欧洲心脏病学会(ESC)肺动脉高压诊断和治疗指南对该病作一阐述。肺动脉高压(pulmonary arterial hypertension, PAH)是指以肺血管阻力进行性增高，并导致右心室衰竭及死亡为特征的一组疾病。主要包括特发性肺动脉高压和其他疾病相关性肺动脉高压，如结缔组织疾病、先天性体-肺循环分流、门静脉高压、人类获得性免疫缺陷病毒感染等。

由于肺循环压力不易测得，肺动脉高压起病隐匿，因此，国内外关于肺动脉高压的发病率和患病率资料不多，估计特发性肺动脉高压的发病率为 15～35/百万，在左向右分流的先天性心脏病患者中占 13%，结缔组织病患者为 16%，睡眠呼吸暂停和慢性阻塞性肺疾病患者为 20%，肺血栓栓塞性疾病为 2%～5%。

各型肺动脉高压有着相似的肺微循环阻塞性病理学改变，提示它们有相似的病理生理发展过程。IPAH 是一种进展性疾病，预后差，但是患者的自然病程差异很大，生存时间从数月至数十年不等。近年随着基础、临床研究和各种新型药物的研发，该病已有所改观。

近年来，肺动脉高压发生机制的研究进展较快。如在家族性肺动脉高压(familial pulmonary arterial hypertension, FPAH)患者中发现了骨形成蛋白受体-2 基因突变。还发现了其他重要的病理生理改变，包括：肺血管内皮细胞功能异常、肺血管平滑肌 K^+ 通道受损、5-羟色胺转运体表达改变、血管外膜基质合成增多。

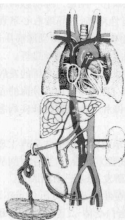
在肺动脉高压的诊断中，新发表的肺动脉高压临床分类方法和诊断流程，使肺动脉高压的诊断变得更清晰和容易操作。新开发的一些生物学标志物和生理学检查，为肺动脉高压的病情评估提供了无创方法。继往心导管是直接测定肺动脉系统压力的唯一方法。可确定肺循环高压的存在，判定其程度、决定治疗及预测预后，随着影像医疗仪器的发展，通过超声心动图可估测肺动脉压适应于轻中度肺动脉高压诊断，对于重度肺动脉高压，仍需行心导管检查。肺动脉高压的药物评价完成了多项临床试验，为治疗肺动脉高压提供了循证医学证据。

5.2 正常人体的肺循环

5.2.1 肺循环的意义

肺脏存在两套血管系统，即支气管循环和肺循环，支气管系统属于体循环，肺循环是心脏左、右两侧之间的桥梁。正常人体肺循环的主要功能是完成血液在呼吸系中进行气体交换，使混合静脉血充分氧合。因此，在解剖结构、血流动力学及对体液、药物和血管舒缩等反应上均不同于体循环动脉。肺循环是一个低压力、低阻力、高流量的系统。体循环和肺循环之间有很大的压力差，压力差是预防肺水肿的重要因素。肺循环也是一低阻力系统，右心室是一容量泵，在正常情况下可克服该阻力而排血。肺循环是功能性血管系统，其结构与体循环不同，肺循环途径较短，血管分支多。肺血管的管径比体循环大，壁薄，容易扩张。肺循环血容量比体循环少。由于血流动力学特性的关系，肺动脉系的血管壁很薄，尤其是中层壁薄更为显著、腔大、压力及阻力均低，而血流量却很大，为巨大肺泡换气表面的毛细血管床提供充分的血流，保证肺的强大摄氧能力。

肺循环从胎儿到成人发生一系列变化来适应机体功能的需要。胎儿时期，肺不进行气体交换，右心室泵入肺动脉的血大部分经动脉导管进入降主动脉，仅一小部分(约 8%)进入肺循环。胎儿的肺循环阻力高于体循环阻力。此时肺内毛细血管前肺小动脉管壁中层肌肉发育良好，在妊娠 7 个月至出生前增长最多，产生较高的肺循环阻力(图 5-2-1)。


图 5-2-1　胚胎循环示意图

出生后环境产生急骤变化。小儿开始呼吸，肺膨胀，肺泡氧浓度增加，直接作用于毛细血管前肺小动脉，使肺循环阻力下降。肺循环血量大大增加。氧还可刺激肺释放缓激肽，强烈扩张胎儿血管使肺小血管内径扩大。缓激肽同时还激活花生四烯酸产生前列腺素—前列环素等活性物质，也有扩张肺血管的作用。出生后瞬间，肺循环产生迅速而复杂的适应环境反应，使肺循环阻力及压力下降。肺血管壁的变化在出生后仍不断变化。约到 6 个月时，肺血管壁才初步达到正常人的结构形态。此阶段的变化包括结缔组织的沉着，平滑肌细胞的成熟。随年龄增长，肺血管也继续生长以保证心排血量增长的需要，



并增加肺腺泡的动静脉间通路。

如果出生后肺血管改变并未适应正常生理变化的规律，而仍保持胎儿肺血管特点，肺循环压力可持续较高。此类患者称为新生儿持续肺动脉高压综合征（persistent pulmonary hypertension of the new-born，PPHNS）又叫持续胎儿循环（persistent of fetal circulation，PFC）。以上这些情况均可导致肺循环压力升高，在肺循环阻力超过体循环阻力时将发生动脉导管水平右向左分流。因肺动脉压力高增加右心室负荷，使右心室舒张末压及容积均增加，但因小儿右心室壁厚，顺应性差，可产生三尖瓣关闭不全，使右心房压升高、导致心房水平右向左分流。心肌氧供需不平衡，产生心内膜下缺血。

在成人，肺血管床不存在肌性小动脉的阻力，扩张性很强。交感及副交感神经分布较少，对交感神经的反应主要为弹力血管的扩张性，不产生肌性小血管阻力。因此，肺血管床对肺血流的阻力很低，肺动脉压力亦很低，血流以脉动形式经薄壁、高顺应性的血管进入肺毛细血管床。肺动脉对右心排出量有相当高的传导性（或低的阻力），肺动脉压亦较低，平均压在 12～15 mmHg（1.6～2.0 kPa）；耗能少，对右心负荷较轻，适合气体交换的需要，使在休息和剧烈活动时均能有效地进行。肺血管阻力，在成人有一半以上是由肺小动脉产生，1/3 来自肺毛细血管，余下部分在肺静脉系。因此，这 3 个水平的病变均可影响肺循环阻力。较大的弹力型动脉虽不导致阻力变化，但血管壁的结构变化有时也可反映肺小血管阻力情况，如严重肺动脉高压的主动收缩使管腔变窄或血管床的阻塞或闭塞，使肺血管的总数量减少。

根据 Poiseuille 定律，阻力与血液黏度及血管长成正比，与血管半径的 4 次方成反比。临床上以此定律估算及讨论血管阻力与血流压力关系。血管阻力与血液流经血管床时压力的下降幅度成正比，与血流经血管内的量成反比。肺血流量增加时肺动脉压力及阻力一般可正常或仅稍增高。肺血管阻力的变化主要取决于肌性肺动脉和肺小动脉的口径的变化。

5.2.2 肺循环的正常变化

（1）年龄　<20 d 新生儿肺动脉压偏高，肺动脉压在 30～40 mmHg，随着年龄增加逐渐下降。毛细血管床容量进行性减少。

（2）情绪变化　兴奋、不安都会使心率增加、心排血量增加、混合静脉血氧饱和度升高、肺动脉压升高。

（3）运动　心排血量、肺血流量、肺动脉压增加。

（4）湿度　湿热环境下肺血流量增加，右心室收缩压增加。

（5）外源性肺血容量的改变　输入大量胶体、盐水等都可使肺动脉压、右心房压增加。

（6）体位　直立位肺血容量减少，可下降 27%～28%。

（7）其他　消化、睡眠、呼吸运动、Valsalva 运动。

5.2.3 肺血管的结构特点

肺动脉起自右心室动脉圆锥漏斗的顶部，向后上走行，分为左、右两支，分布至两肺，再继续分支为肺小动脉，依次分为弹性动脉、肌型动脉和肺泡内动脉一直延伸至肺泡，共经过



17 级分支。肺动脉干和直径≥1 000 μm 的大动脉属于弹性动脉，直径在 100～1 000 μm 范围的动脉为肌型动脉，与相应大小的体动脉比较，中层较薄、平滑肌数量少、弹性纤维网松散，从而在维持肺动脉壁的可扩张性中起重要作用，并能适应随呼吸运动发生的肺泡内压力变化对血管壁的影响。自呼吸性细支气管水平向下的动脉为肺泡内动脉（intraacinar pulmonary arteriolae，IAPA）包括肌型动脉末梢段、部分肌型动脉和无肌型动脉三种不同结构的血管段。肺泡内动脉是控制动脉血流动力学的关键血管。

5.2.4 肺血容量

肺血管的可扩性很大，其大小主要决定于：①肺的机械性能；②气体交换的效率；③肺静脉流入左心的血量。肺血容量也决定于左、右心排出量之间的平衡，并受肺通气的影响。

成人在静卧时，肺血管的容量约为全身总血量的 20%～30%。肺毛细血管可以容纳大量的血液，必要时肺毛细血管血容量还可增加。这些血液在肺动脉内、肺泡血管内和肺静脉内约占 1/3 量。

血液在肺的各部分分布，与人的体位有很大关系。因为血液受重力的作用，在肺的位置最低处血液也最多。例如，人在立位时，从肺底到肺尖血流呈线性减少；卧位时，肺尖血流增加。因肺血管极易扩张，故血流量虽增加数倍，而压力升高仍不多。但右心室排出血量超过正常 4 倍以上时，肺血管即不能再扩大以适应肺血流的增加，因而肺动脉压明显升高。

5.2.5 肺循环的调节

肺循环受肺血管壁的跨壁压和神经体液调节。肺血管壁的跨壁压包括血管壁外压、血管腔压力和血管壁的弹性回缩力影响。跨壁压为正时，血管开放，反之血管收缩关闭。此外，肺血管壁分布着内脏运动神经，交感及迷走神经共同调节血管的运动，交感神经通过激活肾上腺素能 α_1 受体完成。机体很多生物活性物质可以作用于肺血管的平滑肌，引起肺血管的收缩或舒张。血管紧张素Ⅱ、5-羟色胺引起肺血管收缩，血管紧张素体液因素中的肾上腺素、组胺、去甲肾上腺素、白细胞三烯、前列腺素 $F_{2\alpha}$、内皮素等都可引起肺血管收缩；乙酰胆碱、异丙基肾上腺素及心钠素、内皮细胞源性舒张因子（EDRF）等则使之扩张。缺氧和二氧化碳过多、酸中毒时，肺血管收缩产生肺动脉高压。

5.2.6 肺循环的功能

5.2.6.1 气体交换

血液循环至肺毛细血管时与肺泡腔进行广泛接触，红细胞进行气体交换，使血液动脉化。能用于气体交换的肺毛细血管总面积约 90 m^2。进行气体交换后经肺静脉回左心，以保证全身各部组织供氧。临床上，肺的通气/血流比值降低常常是低血氧的重要原因。通气血流比值改变的根本原因是通气、血流的分配不平衡。

5.2.6.2 肺的过滤作用

一些游动血栓、小气泡、脂肪微粒等体积大于血细胞的物体，在肺循环内不能通过毛细

血管网，而停留在肺内，不经动脉到达其他重要器官，防止心、脑等器官受损。此外，肺血管还能对乙酰胆碱、前列腺素、5羟色胺、缓激肽、血管紧张素Ⅰ等进行化学转变或将其破坏。

5.2.6.3 肺血管的内分泌和代谢

血管内皮细胞是肺循环血管中内分泌和代谢最活跃的区域，一方面，肺血管内皮细胞合成和释放很多活性物质，如 PGI_2、内皮素等，另外，还摄取、转化或灭活肺循环血液中的很多活性物质，包括5-羟色胺、儿茶酚胺，肺血管内皮细胞存在大量的血管紧张素转换酶，肺血管内皮细胞是体内血管紧张素Ⅰ转换为血管紧张素Ⅱ的重要场所。

5.3 肺动脉高压的发病机制

正常肺血管床的伸展性和容量很大，当肺血流量增加4倍时，仅有轻度肺动脉高压。在某些类型的先天性心脏病如房间隔缺损，肺血流量可达正常4～5倍而无肺动脉高压。

引起肺动脉高压的病因有很多：包括肺血栓引起的阻塞；先天性分流性心脏病引起的机械变化；遗传因素引起的家族性或特发性肺动脉高压；慢性阻塞性肺疾病；结缔组织病；肺纤维化；其他疾病触发，如肝硬化门脉高压、食欲抑制剂或慢性病毒感染等。目前研究认为肺动脉高压的形成与肺血管的收缩反应增强、管腔变窄、肺血管结构重建和血栓形成有关。发现遗传学基础的家族性肺动脉高压存在 BMPR-Ⅱ基因突变，可引起肺动脉平滑肌细胞异常增殖及凋亡抑制引起肺动脉高压。

5.3.1 肺血管收缩反应增强

在慢性缺氧等病理情况下，肺血管收缩，使管腔变窄，肺动脉压力增高。急性血管扩张试验可使部分特发性和多数继发性肺动脉高压患者的肺动脉阻力下降，提示患者可能存在可逆性的肺血管收缩，血管扩张不良或主动的血管收缩。低氧性肺血管收缩的机制没有完全明确，早期主要侧重于与肺血管有关的血管收缩和舒张有关的神经和体液调节因子的变化。血管平滑肌对血管舒缩因子的反应性发生变化，低氧致肺小动脉对某些缩血管物质的反应性增强，对舒张血管物质的反应性减弱，可能与肺动脉受体和肺血管平滑肌 Ca^{2+} 通道和 K^+ 变化有关。

5.3.2 肺血管重塑

肺血管结构重建是肺动脉高压的重要病理特征。主要包括肺动脉内膜纤维化，中膜增厚，平滑肌细胞增生、肥大、迁移，肺细动脉肌化和肺小动脉的内膜出现纵行肌，细胞外基质堆积，内皮肿胀等。内皮细胞产生 ET 和 PDGF 增多，促使成纤维细胞加速有丝分裂和趋化。胶原在血管壁堆积，使管腔壁增厚，管腔缩小，肺血管阻力增加。血管重构的早期特征之一是弹性蛋白酶活化，内弹力层断裂。肺动脉平滑肌的增殖和凋亡失衡。目前肺血管结构重建形成的机制尚不清楚。正常情况下，肺血管内皮细胞合成、释放的平滑肌细胞生长抑制因子与平滑肌细胞生长刺激因子之间保持相对平衡。当机体受到缺氧或切应力等刺激时，此平衡被打破。缺氧时平滑肌细胞生长刺激因子如 ET-1、PDGF-B 和血管内皮生



长因子(vessel endothelial growth factor, VEGF)的产生与表达明显增强,而平滑肌细胞生长抑制因子如 NO 生成减少,导致血管平滑肌细胞异常增殖,肺血管结构重建形成,产生肺动脉高压。

5.3.3 血栓形成

直径在 200 μm 以下小血管内径的血栓为原位血栓形成。血栓形成不仅减少血管床面积,而且激活血管的重塑使管腔减少。内皮细胞功能紊乱和血小板聚集导致血栓形成。

5.4 肺动脉高压的病理学

肺动脉疾病主要组织病理学改变包括:①肌型肺动脉。肺动脉显著扩张、中膜增厚;②内膜浸润及纤维化。③纤维素性坏死性动脉炎。④丛样病变。70%原发性肺动脉高压患者有丛样病变。中膜增生肥厚、内膜增生、外膜增厚以及混合性病变。典型病变可见于 IPAH、FPAH 和 APAH。中膜增厚即肺泡前和泡内肺动脉中膜截面积的增加,是由于肌性动脉中膜内的平滑肌纤维肥厚、增生以及结缔组织基质和弹力纤维增多的结果。内膜增厚可呈向心性层状(concentric laminar)、非向心性或向心性非层状,增生的细胞可呈现成纤维细胞、肌成纤维细胞、平滑肌细胞的特征。外膜增厚可见于多数肺动脉高压患者,但较难判断。混合性病变:丛样病变是指局灶性的内皮过度分化增生,并伴有肌成纤维细胞、平滑肌细胞、细胞外基质的增生。动脉炎可能与丛样病变有关,以动脉壁炎细胞浸润和纤维素样坏死为特征。

5.4.1 丛样病变

某些肺小动脉及最小的肌型肺动脉严重扩张形成囊,其壁薄由单层弹力层或一极薄的肌层夹于两层不明确的弹力层而形成,常呈特征性"丛样"外观。扩张囊远端常有血栓,随病变进展,血栓机化,最终导致纤维弹性组织形成。

5.4.2 肥厚型肌型

肺动脉的静脉分支呈现中膜肥厚和严重内膜纤维弹力组织增生的肌型肺动脉,可以发生静脉样薄壁分支,被认为是提供通向肺泡壁的侧支肺血流。某些肌型肺动脉呈急性纤维素样坏死,中膜肌层呈玻璃样改变,细胞核消失,坏死区周围中性粒细胞和少量嗜酸粒细胞浸润,在某些动脉可见血栓形成,其中大多数为严重肥厚的动脉。动脉炎的亚急性治愈阶段坏死肌肉由肉芽组织取代,肉芽组织也见于中膜坏死区邻近的内膜和外膜。

5.4.3 血管瘤样病变

侧支性小肌型肺动脉中见于纤维性闭塞。毛细血管从侧支近端的动脉壁内发出后进入侧支血管内,这些血管的壁极薄(仅由一层弹力层组成),在离开分支动脉后,这些扩张的毛细血管立即形成血管瘤样组织,血管瘤样损害组织直径可>1 mm。此种损害比较罕见,且只见于室间隔缺损伴肺动脉高压及原发性肺动脉高压患者。

Heath 等首先提出先天性心脏病肺动脉高压病变的 6 级分级方法。根据肺血管病变发

展顺序，将肺动脉高压时肺血管的组织病理结构改变提出将肺血管病变分为 6 级。

Ⅰ级：保留胎儿型肺动脉阶段。肺小动脉出现肥厚的肌型中膜并具有明确的内外弹力层，肌型肺小动脉中膜增厚。这两种血管的外膜增厚且纤维化(图 5-4-1，图 5-4-2)。

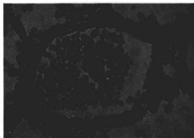


图 5-4-1　正常肺血管的组织病理结构

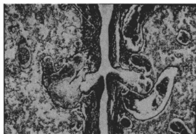


图 5-4-2　Ⅰ级肺血管的组织病理结构改变

Ⅱ级：中膜肥厚伴细胞性内膜增生阶段。见于直径＜300 μm 的肌型肺动脉及肺小动脉。内皮细胞成团形凸入血管腔，形成偏心圆性团块，或形成同心环状团块(图 5-4-3)。

Ⅲ级：进行性纤维性血管闭塞阶段。早期，细胞性纤维化组织出现于内皮下以同心圆团块或偏心圆样纤维组织团块为特征。最后出现细的，甚或粗的弹力纤维。内膜损害首先见于肺小动脉和小肌型动脉，严重的内膜纤维化以直径＜300 μm 的肌型肺动脉最为常见。晚期，偏心圆或同心圆的团块可完全闭塞血管，肌型动脉、肺小动脉中膜增厚达极限时其厚度可为血管外径的 30%(图 5-4-4)。

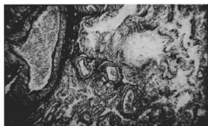


图 5-4-3　Ⅱ级肺血管的组织病理结构改变

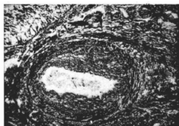


图 5-4-4　中度肺动脉高压病理解剖

Ⅳ级：进行性广泛肺动脉扩张伴“扩张损害”复合体形成阶段。丛样病变形成及血管瘤样扩张。

Ⅴ级：伴各种扩张性病变形成和含铁血黄素沉着阶段。扩张病变出现，引起薄壁的扩张血管在肺内分支广泛出现，使肺高度血管化。这些血管脆弱，可以破裂或使血液渗出，导致含有含铁血黄素的巨噬细胞灶散布于全肺(图 5-4-5)。

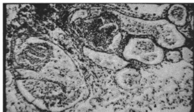


图 5-4-5　重度肺动脉高压病理结构改变



Ⅵ级：坏死性动脉炎阶段。某些肌型肺动脉呈急性纤维素样坏死，中膜肌层呈玻璃样改变，细胞核消失，坏死区周围中性粒细胞和少量嗜酸粒细胞浸润；在某些动脉可见血栓形成，其中大多数为严重肥厚的动脉。动脉炎的亚急性治愈阶段坏死肌肉由肉芽组织取代，肉芽组织也见于中膜坏死区邻近的内膜和外膜（图 5-4-6）。

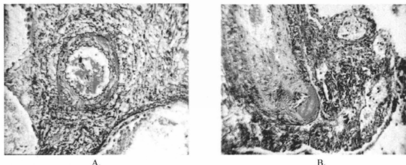


图 5-4-6　Ⅵ级极重度肺动脉高压病理结构改变

A. 肌型肺动脉呈急性纤维素样坏死，中膜肌层呈玻璃样改变，细胞核消失，坏死区周围中性粒细胞和少量嗜酸粒细胞浸润；
B. 动脉可见血栓形成，其中大多数为严重肥厚的动脉，坏死肌肉由肉芽组织取代，肉芽组织中膜坏死区邻近的内膜和外膜。

丛样病变的出现标志病变已进入Ⅳ级，其他两种扩张性病变见于Ⅴ级改变。胡旭东等将血流动力学分级与病理改变进行对照后将Ⅰ、Ⅱ级归为轻度病变，Ⅲ级归为中度病变，Ⅳ、Ⅴ级列为重度病变，Ⅵ级列为极重度病变。

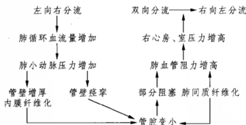


图 5-4-7　肺动脉高压病理生理变化

肺动脉高压病理生理变化归纳如图 5-4-7 所示。

对于小儿先天性心脏病肺动脉高压，Reid（1980）和 Rabi-noviteh（1965）分别从肺活体组织及临床血流动力学进展对不同时期肺血管床生长及再塑型的变化轻重分为三期。

一期：周围小动脉有异常肌肉组织扩展进入及正常肌性血管有轻度（<正常的 1.5 倍）血管壁增厚。患者肺血流增多，脉压增宽，平均压正常。新生肌细胞前驱—外膜细胞及中间细胞分化成成熟肌细胞。原肌型动脉壁增生，肥厚及纤维组织沉着使壁增厚。这种变化系慢性高流量及高压对血管壁牵拉刺激使平滑肌新生及肥厚所致。

二期：肌肉组织进一步增长及肥厚。①轻二期（中层壁厚为正常的 1.5～2 倍）。此时肺动脉压已有升高。②重二期（壁厚为正常 2 倍以上）。肺动脉压达体循环压的一半。血管壁因原有肌肉的肥厚及增生和细胞间结缔组织蛋白增加而增厚。

三期：除以上改变外，血管数量减少，血管变细。肺循环阻力增加（>3.5 U/m²）。若血管较正常减少一半以上（严重三期），肺血管阻力常超过 6 U/m²。这是因为新生血管不能正



常发生以及部分血管发生退变（特别是额外分支血管）。

肺血管的肌层及内膜层异常生长及再塑型是可逆或不可逆，仅能从手术纠治后病变的改变才能判断。若病变轻，早期手术治疗，结果亦好，病变常可逆转。但也有少数病变轻、早期手术的患者术后肺动脉压力持续高，病变继续恶化发展，可能与遗传性肺血管反应性过强倾向有关。实验证明，消除产生肺血管改变的不良刺激的年龄是以后病变消退及肺血管代偿性生长的关键。肺泡及动脉生长时期是个关键时刻，外界刺压时，肺动脉亦可有动脉硬化改变。因之，肺动脉高压的病理基础是在产生阻力的肌型肺小动脉。

5.5 肺动脉高压的分类与诊断方法

肺动脉高压是一个血流动力学概念，其标准为：在海平面静息状态下，右心导管测定平均肺动脉压（mPAP）≥25 mmHg 或运动状态下 mPAP≥30 mmHg。肺动脉高压是一组不同原因和发病机制导致的，以肺血管阻力持续性增加为特征的临床-病理综合征，临床表现为右心室后负荷增加，活动耐力下降，严重可发生右心衰竭而死亡。

肺动脉高压（pulmonary hypertension，PH）的诊断应包括 4 个步骤：①临床怀疑肺循环高压，早期筛查；②通过症状、体检、无创辅助检查等证实肺动脉高压；③对肺循环高压进行临床分类；④对肺循环高压进行临床评估。应仔细分析患者的个人史、家族史、临床表现、体格检查和实验室检查。

5.5.1 分类

5.5.1.1 肺动脉高压临床分类

2003 年，在威尼斯举行的第三次世界肺动脉高压会议，对 1998 年在 Evian 举行的第二届世界肺动脉高压会议颁布的肺循环高压的分类标准进行了修改，使其更易于理解运用，不再采用原发性肺动脉高压（primary pulmonary hypertension，PPH）这一名称，而使用特发性肺动脉高压（idiopathic pulmonary arterial hypertension，IPAH）；并将肺静脉闭塞症（pulmonary veno-occlusive disease，PVOD）和肺毛细血管瘤（pulmonary capillary hemangiomatosis，PCH）归入肺动脉高压。另外，更新了肺动脉高压的危险因素及相关因素的分类标准。

肺循环高压临床分类—威尼斯（2003）

一、肺动脉高压（PAH）

1. 特发性（IPAH）。

2. 家族性（FPAH）。

3. 相关因素所致（APAH）

①结缔组织病；②先天性体-肺分流；③门静脉高压；④HIV 感染；⑤药物和毒物；⑥其他（甲状腺病、糖原过多症、Gaucher's 病、遗传性出血性毛细血管扩张症、血红蛋白病、骨髓组织增生性疾病、脾切除术）。

4. 因严重的肺静脉或毛细血管病变所致



①肺静脉闭塞症(PVOD);②肺毛细血管瘤(PCH)。

5. 新生儿持续性肺动脉高压(PPHN)。

二、与左心病变有关的肺循环高压

1. 累及左心房或左心室的心脏病。

2. 左侧瓣膜性心脏病。

三、与呼吸系统疾病和(或)低氧血症有关

1. 慢性阻塞性肺病。

2. 间质性肺病。

3. 睡眠呼吸紊乱。

4. 肺泡低通气综合征。

5. 长期生活于高原环境。

6. 发育异常。

四、慢性肺动脉血栓和(或)栓塞所致

1. 肺动脉近端血栓栓塞。

2. 肺动脉远端血栓栓塞。

3. 非血栓性的肺栓塞(肿瘤、寄生虫、异物)。

五、混合性

类肉瘤样病、组织细胞增多症、淋巴管瘤病、肺血管压迫(腺病、肿瘤、纤维性纵隔炎)。

新分类方法中最重要的变化是停止使用"原发性肺动脉高压"和"继发性肺动脉高压",以往原发性肺动脉高压严用于病因不清的肺动脉高压,而继发性肺动脉包括了食欲抑制剂、结缔组织病、门脉高压等。由于部分肺动脉高压患者中骨形成蛋白受体基因突变的发现促使了新标准中采用了特发性肺动脉高压,该分类还将肺静脉闭塞病和肺毛细血管瘤样增生划为一类,因两者在病理特点、血流动力学、临床表现等方面均很相似,在肺实质内有肺含铁血黄素沉积、间质性肺水肿、淋巴管扩张,肺动脉内膜增厚、血管中层平滑肌增生及丛样改变。两者的危险因素也相似包括系统性硬化、HIV 感染、食欲抑制剂等。这两种疾病临床罕见、病情凶险、预后差。

5.5.1.2 与危险因素或其他疾病相关的肺动脉高压分类

与危险因素或其他疾病相关的肺动脉高压发生中期重要作用的是个体的易感性和遗传素质。

与危险因素或其他疾病相关的肺动脉高压分类

一、药物和毒物

1. 明确有关 ①阿米雷司;②芬氟拉明;③右旋芬氟拉明;④毒性油菜籽油。

2. 很可能有关 ①安非他明;②L-色氨酸。

3. 可能有关 ①甲基-安非他明;②可卡因;③化疗药物。

4. 不太可能有关 ①抗抑郁药;②口服避孕药;③治疗剂量的雌激素;④吸烟。

二、人口统计学指标和医学状况

1. 明确有关 性别。



2. 可能有关　①高血压；②妊娠。

3. 不太可能有关　肥胖。

三、疾病

1. 明确有关　HIV 感染

2. 很可能有关　①门脉高压/肝病；②结缔组织疾病；③先天性体一肺分流性心脏病。

3. 可能有关　①甲状腺疾病；②血液系统疾病；③脾切除术后；④镰刀细胞贫血；⑤β珠蛋白生成障碍贫血（β-地中海贫血）；⑥慢性骨髓增生性疾病；⑦罕见的遗传或代谢疾病；⑧Ⅰa型糖原累积症（Von Gierke 病）；⑨Gaucher's 病；⑩遗传性出血性毛细血管扩张症（Osler-Weber-Rendu 病）。

此外，先天性体-肺循环分流型疾病取代了艾森曼格综合征。分类主要依据分流、类型和缺损大小、相关的心外畸形以及矫正情况。这些因素均会影响 PAH 和艾森蔓格综合征的发生、发展及预后。艾森蔓格综合征可由简单畸形和复杂畸形（约 30%）引起。在单一缺损中室间隔缺损发生率最高，其次是房间隔缺损和动脉导管未闭。2 岁以上室间隔缺损患者有 10%发生 PAH，而房间隔缺损者仅 4%～6%会发生。对于大的缺损，几乎所有的共同动脉干患者、50%室间隔缺损患者以及 10%房间隔缺损患者会发生 PAH 和肺血管病。在房间隔缺损患者中静脉窦缺损者 PAH 发生率较高，约 16%。此外，PAH 与缺损大小有关。小至中等程度室间隔缺损仅 3%出现肺动脉高压。而较大缺损（直径>1.5 cm）中有 50%会发生 PAH。在某些小缺损（室间隔缺损<1 cm，房间隔缺损<2 cm）患者中，发生 PAH 的确切病理生理学机制目前尚不清楚。

在某些“成功”进行缺损矫正术的患者，可以出现严重的 PAH。究竟是术前患者肺血管就已经呈现不可逆的改变，或尽管成功进行了手术，但肺血管病变仍进行性加重，目前尚不清楚。通常早期矫正术可以预防 PAH 的发生。

5.5.2　诊断

5.5.2.1　肺动脉高压的症状

临床上无基础心肺疾病的患者出现呼吸困难或患者出现不能单纯用心肺疾病来解释的呼吸困难，都应考虑到 PH 的可能。在无症状的临床前期可存在活动时心输出量下降，当出现明显症状时肺动脉压力往往已明显升高。PH 的症状还包括疲乏、虚弱无力、胸痛、晕厥、腹胀等。只有严重患者才会在静息状态下出现症状。

为早期识别应详细采集相关病史，包括慢性心脏疾病和肺脏疾病史、结缔组织疾病史、睡眠呼吸暂停、静脉血栓栓塞、甲状腺疾病病史、避孕药物、高原居住、食欲抑制剂、化疗药物等。对于高危险人群可进行筛查，例如具有已知基因突变，特发性或家族性肺动脉高压患者的一级亲属、系统性硬化、体肺静脉分流的先天性心脏病等。另外，临床上部分患者是因为其他原因做心电图、X 线、心脏超声检查时发现 PH。

5.5.2.2　肺动脉高压的体征

PH 体征有：呼吸频率增加，血压正常或偏低，发绀、杵状指（趾）；左侧胸骨旁抬举感、肺动脉瓣第二音（P_2）亢进、全收缩期三尖瓣返流性杂音、肺动脉瓣舒张期杂音、右心室第 3 心



音(S_3)。静息状态有右心衰竭的患者可见颈静脉充盈、肝脏肿大、外周水肿、腹水以及肢端冰冷。可出现中心型发绀(有时也可出现外周型发绀和混合型)。肺部听诊往往正常。

5.5.2.3 辅助检查

通过心电图、X线、经胸多普勒心脏超声检查发现肺动脉高压。

(1) 心电图 注意应该包括右胸导联,可表现为:右心室肥厚或负荷过重以及右心房扩大的改变,可作为支持肺循环高压的诊断依据,但是心电图对诊断PH的敏感性和特异性均不高,分别为55%和70%,所以不能仅凭心电图正常就排除PH。

(2) 胸部X线 90%的IPAH患者在初次就诊时,X线即可发现异常,包括:肺门动脉扩张伴远端外围分支纤细("截断"征)、右心房室扩大。此外,还可排除中、重度肺部疾病以及左心疾病所致肺静脉高压。但不能仅凭正常X线片排除轻度的左心疾病所致或肺静脉闭塞性PH。X线片可表现为:肺动脉段突出;肺门动脉血管扩张、迂曲,右下肺动脉直径>1.5 cm,外周分支稀疏;右心室增大;周围肺野清晰少血;肺血增多者只要见于左向右或双向分流的先天性心脏病(图5-5-1～图5-5-4)。

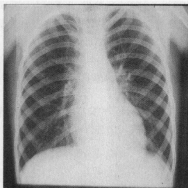


图5-5-1 正常X线片

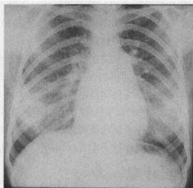


图5-5-2 X线检查-ASD轻度肺动脉高压

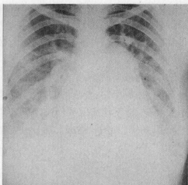


图5-5-3 X线检查-ASD中度肺动脉高压

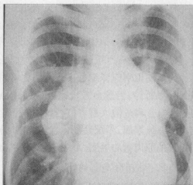


图5-5-4 X线检查-ASD重度肺动脉高压

如肺动脉分支阻塞区域的肺组织发生出血性实变、坏死，表现为肺梗死。X线可表现为：梗死肺组织呈楔形影，尖端朝向肺门；胸膜反应及少量积液；患侧膈肌升高和运动受限。

（3）经胸多普勒超声心动图（transthoracic Doppler-echocardiography，TTE） 经胸多普勒超声心动图是一项很好的PH无创筛查方法。多项研究显示，超声所测量的肺动脉收缩压（PASP）与右心导管所测值具有良好的相关性（0.57～0.93）。为减少诊断的假阳性，对PASP超声测值为36～50 mmHg的轻度肺高压患者，必须结合临床资料和其他检查判断是否为PH。对于无临床症状的患者（NYHA功能Ⅰ级者），应排除是否合并结缔组织疾病，并于6个月后复查心脏超声。对于有症状的患者（NYHA功能Ⅱ～Ⅲ级者），应行右心导管检查以予确诊。此外，心脏超声检查还可以发现一些有助于诊断、临床分类、评估病情的异常存在，如：左、右心室直径和功能，三尖瓣、肺动脉瓣和二尖瓣的异常，右心室射血分数和左心室充盈情况，下腔静脉直径以及心包积液等。除确定有无PH外，TTE还可以用于进行PH的临床分类以及临床评估。如TTE有助于左心瓣膜性心脏病和心肌病所致肺静脉高压以及先天性体一肺分流性心脏病的确诊。超声造影有助于卵圆孔开放或小的静脉窦型房间隔缺损的诊断。而很少需行经食道超声，此项检查多用于诊断小的房间隔缺损和确定缺损大小。超声心动图肺动脉高压的主要表现有：肺动脉瓣回声曲线“a”波消失，肺动脉平均压＞40 mmHg，诊断的敏感性为82.35％。肺动脉内径增宽；右心室舒张内径增加（＞20 mm）；室间隔厚度增加，与左心室后壁同向运动；二尖瓣初始开放斜率下降；肺动脉瓣回声曲线收缩中期切迹，即“Flying W”征，诊断的敏感性为94.12％；右心室射血前期（RVPEP）延长，右心室射血期（RVET）缩短，因此，患儿的RVPEP/RVET比值增加，正常儿童80％比值＜0.3，比值＞0.4，90％患者肺动脉平均压＞25 mmHg。

近年，用超声多普勒（Doppler）估计肺动脉压取得了很多进展，测量的指标及其与血流动力学的相关性：肺动脉血流加速时间（AT）与肺动脉收缩压（SPAP），和肺动脉平均压（MPAP）相关，r＝0.87；右心室流出道血流加速时间（ACT）与MPAP相关，r＝0.63～0.88；三尖瓣回流速率相关系数（TR）或三尖瓣压差（TG）与SPAP相关，r＝0.77～0.94，与肺动脉舒张压（DPAP）相关，r＝0.80；其他及有关计算的指标，如PEP、ET、AT/ET、PEP/RVET等可提高测量的准确性。有研究人员比较3种指标的检出率和与SPAP的相关性，结果分别为Burstin法73.3％，r＝0.91；ACT89.6％，r＝0.88；TR 44％，r＝0.94。

（4）右心导管和肺小动脉楔入造影 PDA、VSD 肺动脉平均压＞35 mmHg；ASD 肺动脉平均压＞25 mmHg；PPH：肺动脉平均压＞40 mmHg。

（5）实验室检查 血常规、血生化、甲状腺功能检查应作为常规检查，而且应筛查有无易栓症，包括抗磷脂抗体检查，即狼疮抗凝物和抗心磷脂抗体。CTD的诊断主要根据临床和实验室检查。免疫组化检查包括抗核抗体、抗SCL70和抗RNP抗体。大约1/3的IPAH患者呈现阳性，但抗核抗体滴度低（≤1：80稀释度）。抗核抗体滴度有意义升高和（或）有可疑的CTD临床征象的患者都应进一步行血清学检查和相关专业科室（如风湿科）会诊。此外，所有患者都应在征得同意后行HIV的血



清学检查。

(6) 腹部超声检查　腹部超声检查可以可靠地排除肝硬化和(或)门脉高压;还可鉴别门脉高压的原因是右心衰竭或肝硬化所致。

(7) 肺功能测定和动脉血气分析　评价肺的通气和换气功能,有无阻塞性、弥散性或限制性通气功能障碍,以发现间质性肺疾病、结缔组织疾病相关的肺动脉高压、慢性血栓栓塞性肺动脉高压等。动脉血气分析出了判定有无低氧血症,二氧化碳潴留或过低。

(8) 核素肺通气/灌注扫描　根据肺通气/灌注显像双肺各肺段的放射性分布,判断局部的血流/通气功能,如正常,可基本除外慢性肺栓塞,用于鉴别肺栓塞或特发性肺动脉高压或结缔组织疾病导致的肺动脉高压。

(9) 放射影像学检查　计算机体层摄影(CT)、多排 CT、MRI 等虽不能直接证实有无肺动脉高压,但有助于明确肺动脉高压的病因,如先天性心脏病、间质性肺疾病、肺栓塞、肿瘤等。

(10) 运动耐量的评价　客观评估患者的运动耐量,对于判定病情严重程度和治疗效果有重要意义。最常用检查包括:6 min 步行试验(6MWT)和心肺运动试验。

6MWT 简单易行且经济,其结果与 NYHA 分级负相关,并能预测 IPAH 患者的预后。6MWT 通常与 Borg 评分共同评估劳力性呼吸困难的程度。有研究显示在随访 26 个月(中位数)时,6MWT 中如动脉血氧饱和度降低>10%,则死亡危险增加 2.9 倍。此外,6MWT 也是肺动脉高压大规模随机对照临床试验惯常采用的主要试验终点。

心肺运动试验通过测量运动时的肺通气和气体交换,能够提供更多的病理生理信息。PAH 患者峰值氧耗、最大做功、无氧阈及峰值氧脉搏降低;而代表无效通气的 VE/VCO_2 斜率增加。峰值氧耗与患者的预后相关。心肺运动试验最近在几个多中心试验中采用,但它在反映病情好转方面不及 6MWT,据分析可能与其操作复杂有关,或是因为它对于亚极量运动耐量变化的灵敏性较差。

(11) 血流动力学　右心导管可用于证实肺动脉高压的存在,评价血流动力学受损的程度、测试肺血管反应性。右心导管检查时应测定的项目包括:心率、右心房压、肺动脉压(收缩压、舒张压、平均压)、肺毛细血管楔嵌压(PCWP)、心排血量(用温度稀释法,但有先天性体-肺循环分流时应采用 Fick 法)、血压、肺血管阻力(PVR)和体循环阻力、动脉及混合静脉血氧饱和度(如存在体循环分流,静脉血标本应取上腔静脉血)。

肺动脉高压的判定标准:静息 mPAP>25 mmHg,或运动时 mPAP>30 mmHg,并且 PCWP≤15 mmHg,PVR>3 mmHg/(min・L)。

非对照试验显示,长期服用钙离子通道拮抗剂(CCB)少数血管反应试验阳性的患者较阴性患者能改善存活率。这部分患者有两个特征:即急性血管反应试验阳性和对长期 CCB 治疗能持续保持反应。其中急性血管反应试验阳性标准是:mPAP 下降>10 mmHg,绝对值下降至≤40 mmHg,伴心排血量不变或增加。通常仅 10%~15%的 IPAH 患者为阳性。对长期大剂量 CCB 治疗能持续保持反应的标准是:经过几个月单独服用 CCB 治疗,IPAH 患者能维持在 NYHA 功能Ⅰ~Ⅱ级状态,并且血流动力学指标接近正常。在血管反应试验阳性的患者中,仅有一半左右的患者能符合此标准。以上试验主要以 IPAH 患者为研究

对象，对于CTD或先天性体-肺分流相关肺动脉高压患者的研究尚不多，这部分患者也应积极筛查，对合适的患者采用CCB治疗。

(12) 肺活检　由于肺活检存在一定风险，并且对诊断治疗帮助不大，故建议不做为常规检查。

(13) 遗传学分析　应该对特发性肺动脉高压的患者进行包括BMPR2基因、活化素样激酶Ⅰ型和5-HT载体基因等有关遗传学检查，并应使患者的亲属了解，对家族性PH患者的亲属提供基因检查或相关咨询。

5.6 肺动脉高压的诊断

肺动脉高压是先天性心脏病最严重的并发症之一，评价肺动脉高压的程度是决定先天性心脏病患者有无手术时机、适应证的关键。

5.6.1 肺动脉压力程度的评价

5.6.1.1 肺动脉压程度评价

为最常用的肺动脉高压的表示方法，正常肺动脉收缩压<30 mmHg，肺动脉舒张压<10 mmHg，肺动脉平均压<20 mmHg。大于此数据为肺动脉高压。

5.6.1.2 肺动脉压的意义

测肺动脉压的意义在于：①肺动脉舒张压。在左向右分流先天性心脏病伴肺动脉高压患者，肺动脉舒张压和肺血管阻力高度相关性，肺血管阻力又可作为决定介入手术适应证最重要的参数之一，评价患者预后的重要因素之一。②肺动脉平均压。是计算全肺阻力(PVR)及肺小动脉阻力(PAR)的基础数据。③肺动脉收缩压(Pp)与体循环收缩压(Ps)之比。这是评价肺动脉高压的程度的基本数据。根据肺动脉压、肺动脉收缩压与体循环收缩压之比、肺血管阻力增高程度分级(表5-6-1)。

表5-6-1　根据肺动脉压增高程度分级

分　级	肺动脉压(mmHg)			肺血管阻力(Wood单位)		Pp/Ps
	S	D	M	PVR	PAR	
正常肺动脉压	≤30	≤10	≤20	<2.5～3.7	<0.6～2.0	<0.3
轻度肺动脉高压	30～40	15～30	21～36	3.7～5.5	2.0～5.0	0.3～0.45
中度肺动脉高压	40～70	30～50	37～67	≥5.6	≥5.0	0.45～0.75
重度肺动脉高压	≥70	≥50	≥67	≥5.6	≥5.0	>0.75

注：肺血管阻力的单位也可应用 达因/(秒·厘米^5)[dyn/(s·cm^5)]；1 dyn=10^{-5} N；
1 Wood单位=1 mmHg/(min·L)=8 kPa/(s·L)=80 dyn/(s·cm^5)

5.6.1.3 肺血管阻力

(1) 全肺阻力　指右心血液由右心室排除后经肺动脉及其分支回流至左心房、左心室的阻力。是反映肺血管状况的参数之一。正常值：< 200～300 dyn/(s·cm^5)。



(2) 肺小动脉阻力　指肺循环血流经肺血管床的阻力。正常值：<47～160 dyn/(s・cm^5)

(3) 阻力指数=阻力×体表面积(U・m^2)。

5.6.1.4　肺循环阻力/体循环阻力

肺循环阻力(Rp)正常为体循环阻力(Rs)的 1/4 左右。Rp 升高程度可用 Rp/Rs 比值估计。①正常：0.25%；②中度阻力升高：0.25%～0.50%；③重度阻力升高：0.50%～0.75%；④极重度阻力升高：>1.0%。

5.6.2　肺动脉压力的性质

肺动脉高压时，肺动脉压力和肺血管阻力均增高，临床上区分动力性、阻力性肺动脉高压是决定患者有无手术适应证的关键。如何判断呢？可进行心导管术的附加试验，来正确评价肺动脉压的性质。

肺动脉高压有否可能逆转决定于病变的程度。血管痉挛常并存早期可逆性病变，应用血管扩张药物实验对判定有否可逆性有一些帮助。单纯扩张肺血管的药物并不多，药物试验又需快速，无不良反应。目前常用的方法是肺动脉内直接注入酚妥拉明。在基础状态下测定肺动脉压力后，经导管注入酚妥拉明(1.0 mg/kg)，连续观察压力变化 10 min，如压力(收缩压)下降超过 20 mmHg 以上，则可认为有效，即在应用血管扩张药后肺血管床有所扩张，肺血管尚未达不可逆状态(表 5-6-2，表 5-6-3)。

表 5-6-2　肺动脉高压分级参考指标

级别	肺动脉收缩压 (mmHg)	分流量 (占肺循环%)	全肺阻力	
			dyn/(s・cm^5)	吸 O_2 后
0	<40	<30	<300	—
Ⅰ	40～60	<50	300～500	下降
Ⅱ	60～90	>50	500～1 000	下降
Ⅲ	90～100	<30	1 000～1 300	少许下降
Ⅳ	>100	双向或右向左	>1 300	

表 5-6-3　肺动脉高压分级临床指标

级别	症状	心电图	X 线肺血流情况
0	无	正常或左心室高电压	正常或稍多
Ⅰ	轻	左心室肥厚	增多
Ⅱ	明显	双室肥厚	明显增多，肺门舞蹈征
Ⅲ	严重	右心室肥厚	肺血多，外围细，肺门残根状
Ⅳ	心衰	右心室肥厚	外围细，肺门残根状

肺动脉高压临床分型　①动力型。肺小动脉的中层增厚；内膜增生堵塞而变窄；血管仍有良好收舒功能；血管扩张剂能降低压力和阻力。②阻力型。肺小动脉堵塞；管壁失去扩张能力；血管扩张剂难降压力和阻力(表 5-6-4)。



表 5-6-4 肺动脉高压类型鉴别参考指标

	动力型	病理型(阻力型)
P_p/P_s	<0.90	<1 000
分流量	>30%	<30%
P_p	<90	>90
全肺阻力	<1 000	>1 000
胸片肺血	明显增多	外围纤细
吸氧后压力	下降	不变
内科治疗(扩血管治疗)	压力下降	压力不变

5.6.2.1 血管扩张试验

低氧血症、酸中毒可引起肺小动脉收缩，引起肺动脉高压，以吸入纯氧、NO 或药物扩张肺小动脉，从而来评价肺动脉高压的性质，为术前估价手术适应证及预后提供有用的资料。

(1) 吸氧试验　吸入纯氧可扩张呈收缩状态的肺小动脉，以作为区分动力性肺动脉高压或器质性肺动脉高压的参考。

① 吸氧试验方法。面罩吸氧法。

适应证：重度肺动脉高压 Pp/Ps>0.8；肺动脉压力与主动脉压力相等；肺血管阻力>9 mmHg/(min·L)；动脉血氧饱和度正常或轻度下降；Qp/Qs≤2.0；肺小动脉楔嵌压正常。

面罩吸氧法：吸氧前后测定肺动脉、体循环压力、阻力、心排血量及左向右分流量，保持静息状态，用面罩法吸入纯氧 20 min 以上(氧浓度 8～10 L)。吸氧后再重复测定肺动脉压、肺毛细血管压、体循环压、血氧，计算肺动脉阻力、体循环阻力及左向右分流量。

② 评估。吸氧试验阳性判断：肺动脉阻力、体循环阻力及左向右分流量发生明显变化，吸氧后肺动脉收缩压下降>20 mmHg 以上，认为肺血管仍是具备扩张性，为动力性肺动脉高压；吸氧试验阴性判断：肺动脉阻力、体循环阻力及左向右分流量未发生明显变化，吸氧试验后肺动脉阻力仍>7 mmHg/(min·L)，则表明有严重肺血管病变，为阻力性肺动脉高压。

(2) 一氧化氮吸入试验　通常吸入低浓度 NO 可以解除缺氧所致的肺血管收缩，其可作为有前途的肺小动脉扩张剂并用以评价肺血管状态。方法：通常吸入低浓度 NO 80 ppm 30 min，同时吸入氧(浓度为 0.2～0.3 L)，术前后测定肺动脉压力、阻力；体循环压力、阻力及左向右分流量。NO 吸入后平均肺动脉压可下降 16.7%左右，肺血管阻力指数亦可下降 25%～40%，而不改变平均主动脉压力及系统血管阻力。

(3)药物试验　常用药物为：①酚妥拉明。酚妥拉明为 α 受体阻滞剂，能选择性扩张肺小动脉。方法：导管置入肺动脉，以 0.3～0.5 mg/kg 酚妥拉明注入肺动脉，即刻、3、5、7、10 min 测定肺动脉压、体循环压力、肺小动脉压及左向右分流量。②前列腺素 E。应用前列腺素 E 后肺血管阻力不下降，仍为6.5 mmHg/(min·L)，多提示肺血管有严重病变。方法：前列腺素 E 溶于生理盐水中，静脉注入，初始0.1 μg/(kg·min)；5 min 后加量 0.15 μg/(kg·min)；10 min后加量0.2 μg/(kg·min)。手术前后测定肺动脉压力、阻力；体循环压力、阻力及左向右分流量的变化。③其他：异丙肾上腺素 0.14 μg/(kg·min) 微泵注入 15 min；三磷酸腺苷、硝苯地平等。

(4) 心肌松弛剂试验　应用 β 受体阻滞剂、钙离子通道阻滞剂，观察特发性肥厚性主动



脉瓣狭窄及限制性心肌病患者急性药物性反应，以预测该制剂长期治疗效果。

5.6.2.2 堵塞试验

房间隔缺损、动脉导管未闭伴重症肺动脉高压者，介入治疗时，有时难以确定其肺动脉高压是动力性或阻力性，可先暂时封堵房间隔缺损、动脉导管未闭，观察血压、动脉血氧饱和度及患者耐受状况。如果封堵后出现动脉血压下降，肺动脉压或右心室压继续增高，动脉血氧饱和度下降等，则提示肺血管存在器质性病变，不宜进行介入或外科手术。

5.6.2.3 肺小动脉楔嵌压测定在评价肺动脉高压中的价值

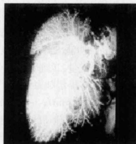
肺循环的特点是容量大，阻力低，肺循环阻力仅为体循环的 1/8 左右。正常情况时肺动脉舒张末期压、肺小动脉楔嵌压、左心房压及左心室舒张末期压大致相等，临床上通过测定肺小动脉楔嵌压可评价左心房压。对于左向右分流先天性心脏病伴肺动脉高压患者，通过肺小动脉楔嵌压可以获得如下资料。

（1）评价左心室舒张末期容量　室间隔缺损、动脉导管未闭等先天性心脏病早期主要表现为左心室容量负荷加重而出现心功能不全，肺动脉楔嵌压增高。出现以下特征：左向右分流减少，心功能不全症状减轻，肺动脉压力及阻力增高，肺小动脉楔嵌压正常或在正常高限，左心室舒张末期压接近正常或在正常高限，左向右或双向分流。如果肺小动脉楔嵌压进一步下降，则提示肺小动脉有器质性病变可能。

（2）评价肺血管床状态　在无药物或吸氧等扩张血管条件下测量肺小动脉楔嵌压。重度肺动脉高压时，肺小动脉楔嵌压可降低或达正常低限，常提示肺小血管有明显器质性病变可能。

5.6.2.4 肺小动脉楔嵌造影

肺小动脉楔嵌造影是对肺动脉高压时评价肺血管床结构改变的有效方法之一，同时可提供肺循环动力学资料。一般患者造影时应选用多侧孔造影导管，顶端置于病变近端注药。药量在 1.5 ml/kg(总量≤60 ml)，以 20 ml/s 速度高压注入并摄片。若肺动脉压力>60 mmHg(8.00 kPa)以上，药量及注入速度均宜减半。在肺动脉分支部用手推注药宜较慢，用量≤10 ml，造影检查可进一步对肺动脉病变性质、部位、范围加以明确，是右心导管检查的不可分割部分，应同期进行(图 5-6-1)。



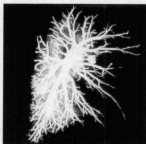


图 5-6-1　肺小动脉楔嵌造影

肺小动脉楔嵌造影和血流动力学改变有良好相关性，肺动脉压力及阻力正常时，肺动脉分支均匀丰富，末梢肺小动脉清晰，肺循环时间正常。肺动脉轻度至中度高压时肺小动脉分支减少、变细、边缘不整，肺循环时间稍延长。肺动脉明显高压时肺小动脉分支明显减少，肺动脉分支突然变细、卷曲或突然终止，似修剪后的树枝状，肺毛细血管充盈明显减少或几乎无充盈背景，肺循环时间明显延长，这表明肺小动脉明显狭窄及堵塞，达 Heath-Edwards 病理分级Ⅲ级以上。

肺动脉高压的综合评价，心导管术是评价肺动脉高压程度及性质较客观的方法，但在确定肺动脉高压是动力性与器质性时，需要综合全面资料进行评价，以决定手术适应证及判断其预后。以下几方面可供综合评价时参考。

(1) 年龄　左向右分流先天性心脏病伴肺动脉高压患者，器质性肺动脉高压多发生在 2 岁以后。但一些先天性心脏病可早期发生肺血管病变，如完全性大动脉转位伴室间隔缺损、完全性房室通道、右心室双出口伴肺动脉高压等。

(2) 肺小动脉楔嵌压　重度肺动脉高压而肺小动脉楔嵌压降低或在正常低限，表明存在严重肺血管病变可能，需进一步做肺血管床的结构及功能改变的检查。

(3) 肺小动脉阻力　是评价肺血管病变的客观指标之一，肺血管阻力＜9 mmHg/(min・L)，肺血管病变Ⅰ～Ⅲ级；9～18 mmHg/(min・L)，肺血管病变、Ⅲ～Ⅳ级；＞18 mmHg/(min・L)，肺血管病变＞Ⅳ级。

(4) Q_p/Q_s　重度肺动脉高压时，肺血流量与体循环血流量之比是反映肺血管床状态的重要参数。左向右分流先天性心脏病的早期肺动脉高压特征是左向右分流大，肺血流量明显增加，血管阻力低，Q_p/Q_s＞2；

随着年龄增大及肺血管病变加重，则左向右分流减少，肺血管阻力增加，Q_p/Q_s 值减少。

(5) 动脉血氧饱和度(SaO_2)　无明显肺部疾病时，SaO_2 可反映心血管畸形分流水平，对于左向右分流先天性心脏病 SaO_2 和肺血管阻力密切相关。SaO_2 降低提示心内或大血管水平存在双向分流。

以上 5 项指标可作为评价重症肺动脉高压性质的主要参数，除已具备典型的艾森门格综合征的表现外，以上 5 项指标中有 3 项或 3 项以上改变者提示器质性肺动脉高压可能，需常规做肺血管扩张试验、肺小动脉楔入造影，进一步评价肺血管床生理和解剖状况。

5.7　肺动脉高压患者心导管术

肺动脉压力虽可从临床检查、心脏 X 线影像检查及超声心动图检查等来测定、推断及估算，但经心导管腔内测压是目前唯一的准确方法。为确诊肺动脉高压、判定其程度及产生原因、决定治疗和判断预后，就需要运用右心导管检查及肺动脉造影。

5.7.1　适应证

①没有准确的方法在血管腔外测定肺动脉的压力；②所有临床怀疑有肺动脉压力升高的患者。



5.7.2 检查目的

（1）诊断　经右心导管在肺动脉内测压可以确定是否存在有肺动脉高压，还可准确地知晓压力升高的幅度对判定疾病的性质（分流大造成的动力性高压抑或有肺循环阻力明显增高）、病情的轻重、有否手术可能及手术方法的选择（根治术或减状术）及患者的预后好坏。还可通过导管的走行、各部血氧测定及压力测量鉴别各种心脏病及引起高压的病变部位，或附加肺动脉造影了解产生肺动脉高压的原因。

（2）选择适合的治疗药物　从临床体征上没有一种方法可以观察到药物对肺动脉高压的治疗效果。为了选择有效的药物可以行急性药物测定观察。短期内在心腔或肺动脉内保留心导管，通过导管或静脉试用各种扩张肺动脉药物，观察其对肺血管的作用及对肺动脉的影响，选择能改善症状及生活质量的药物决定治疗方针，判断预后。

（3）治疗效果观察　在手术治疗或药物治疗后做定期检查，观察治疗效果。尤其对重症肺动脉高压者，治疗后肺动脉压的变化对患者的预后较重要，对医务人员今后在决定手术取舍上亦有意义。但导管检查的创伤性检查对复查有一定限制。

5.7.3 血流动力学指标测定

心腔及大血管各部位处取血查血氧饱和度及测定压力。根据导管走行、血氧含量及压力判定有否先天性心脏畸形，并测量氧消耗量，计算心排血量，或以热稀释法测定心排血量，计算有否心内分流及其方向、部位和大小。

从肺动脉压及心排血量计算肺循环阻力。肺循环压力的升高与肺血流量的多少及肺血管阻力的高低有关系。血流量大（如有大量左向右分流的先天性心脏病）而阻力不高时肺动脉压可以明显升高，为动力性高压，血流量减少后（手术矫治）肺动脉压可以恢复正常，此时肺血管尚未出现明显改变。在肺小动脉出现病变使管腔变窄后产生阻力的升高导致的肺动脉压力升高，则可根据血管改变的程度、范围大小决定能否恢复。因此，肺血管阻力升高的幅度对肺动脉高压的性质与预后更为关键。

肺循环阻力是对肺血管病变的最终评估，能发现早期结构变化，对病因纠治可改变预后。在阻力明显升高时，纠治手术已不可能改善肺循环情况，测定肺小动脉阻力可避免无效手术，或采用减状手术。因而在肺动脉高压时心导管检查除弄清病因（先天、后天心脏病）外，更重要的是测算肺小动脉阻力，以阻力改变程度决定手术及预后。

5.7.4 并发症

肺动脉高压的患者心脏应激性高，导管检查时容易诱发心律失常，严重心律失常可导致死亡。因此，应轻柔操作，及时消除刺激，必要时给予相应治疗。其他并发症与心导管及心血管造影检查时可能发生的并发症相同，如气栓、血栓、感染、血管损伤、导管打结及折断等，应予防止。严重并发症如心腔穿破亦曾有发生，应予高度警惕。

肺动脉高压危害严重，病因很多，若在早期未发展成不可逆转时明确病因加以纠治可挽救一部分患者。心导管检查及心血管造影是目前唯一可以判定这种情况的手段。应对有肺动脉高压迹象的患者考虑应用，以免错过治疗时机。

5.8 肺动脉高压的治疗

肺动脉高压的种类众多，治疗一般包括3个方面：基础病因治疗，扩血管治疗及心力衰竭治疗。肺动脉高压的治疗效果取决于病变的可逆性，可逆性可以通过以下方法判定：①心导管检查急性药物试验；②肺活检；③药物治疗的临床观察。

肺动脉高压的治疗目的是改善患者生活质量，提高生存率。为达到目标，主要是病因治疗。左向右分流先天性心脏病所致肺动脉高压，尽早手术治疗修补缺损是彻底矫治PH的重要手段。

肺动脉高压可发生于左向右分流型CHD演变过程的各个阶段。部分严重肺动脉高压患儿在手术期间或手术后也可能会并发肺动脉高压危象。因此，减缓或改善血流增加所致肺动脉高压的形成，对于CHD患者的手术成功及预后改善甚为重要。血管扩张剂治疗是肺动脉高压内科治疗的主要手段，其目的是降低肺血管阻力和肺动脉压力，维持体循环血压，纠正右向左分流和改善氧合。

随着一系列新药问世，多项随机对照临床试验的完成，肺动脉高压的治疗的一般措施有了显著进步。

5.8.1 病因治疗

除极少数的原发性肺动脉高压外，绝大多数肺动脉高压都是继发性的，都有其基础病因，因基础病因不同，治疗方法也不同。通过劝告患者戒烟，应用支气管扩张药物及物理疗法等改善通气，应用抗生素，排痰引流控制肺部感染。肺血栓栓塞症宜行抗凝治疗。左心衰竭通常应用洋地黄、利尿剂及降低前后负荷药物。结缔组织病或胶原病应用皮质激素等。二尖瓣病变可行瓣膜置换术或瓣膜扩张术，房室间隔缺损或动脉导管未闭行缺损修补术或导管结扎术、介入治疗。

5.8.2 肺动脉高压的传统治疗

传统治疗主要包括吸氧、利尿剂、地高辛和抗凝药物应用等，主要是针对右心功能不全和肺动脉原位血栓形成。

5.8.2.1 氧疗

第一大类肺动脉高压患者（先天性心脏病相关肺动脉高压除外）吸氧治疗的指征是：血氧饱和度低于91%；其他类型肺动脉高压患者，包括先天性心内分流畸形相关肺动脉高压则无此限制，均可从氧疗中获益。绝大多数PAH患者（除与先天性心脏病有关者）在静息状态下仅呈现轻度低氧血症。低氧血症的发生机制包括低心排血量所致混合静脉血氧饱和度的降低和极少量的肺通气灌注不匹配的情况。某些低氧血症明显的患者可能存在卵圆孔的开放。先天性心脏病出现右向左分流所致低氧血症，即使增加吸入氧浓度，低氧血症仍难以纠正。长期吸氧对肺动脉高压的作用，并没有得到随机对照临床试验的支持。通常认为将患者的血氧饱和度持续维持在90%以上很重要。但有试验显示艾森蔓格综合征

患者并不能从长期吸氧中获益。

5.8.2.2 心力衰竭治疗

(1) 地高辛　心排血量低于 4 L/min,或者心指数<2.5 L/(min·m²)是应用地高辛的绝对指征。另外,右心室明显扩张,基础心率>100 次/min,合并心室率偏快的房颤等同样是应用地高辛的指征。

(2) 利尿剂　患者右心衰失代偿时会出现液体潴留,导致中心静脉压升高、腹部脏器充血、外周水肿,严重者可以出现腹腔积液。使用利尿剂可明显减轻症状,改善病情。尽管利尿剂没有经过随机对照临床试验的验证,但它在临床治疗中被广泛认可应用。在最近的随机对照临床试验中,49%~70%的患者使用了利尿剂。因为没有针对利尿剂的随机对照临床试验,并且利尿剂的个体反应性不同,故利尿剂的种类和剂量选择多取决于医生的经验。在使用利尿剂时,应密切观察体内电解质和肾功能的情况。

对于合并右心功能不全的肺动脉高压患者,初始治疗应给予利尿剂,但是应该注意肺动脉高压患者有低钾倾向,补钾应积极且需密切监测血钾,使血钾水平≥4.0 mmol/L。

(3) 多巴胺　是重度右心衰竭(心功能Ⅳ级)和急性右心衰竭患者首选的正性肌力药物,一般起始剂量为 3~5 μg/(kg·min),可逐渐加量到 10~15 μg/(kg·min)甚至更高。

5.8.2.3 口服抗凝剂

PAH 患者应用口服抗凝剂的理论依据为:①因患者有心衰和体力活动较少等危险因素和易发生静脉血栓栓塞的趋势;②在肺微循环和弹性动脉内存在血栓。IPAH 或食欲抑制剂相关 PAH 患者能从抗凝中获益来自一些单中心回顾性研究。这些试验仅入选了 IPAH 或食欲抑制剂相关 PAH 患者,且为非随机性研究。北美地区抗凝的靶目标值多为 INR1.5~2.5,而欧洲多为 2.0~3.0。

从 IPAH 患者能从抗凝治疗中获益推测其他类型的 PAH 患者也可能从中获益,但须考虑风险/效益比。先天性心脏病和心内分流所致 PAH 患者易发生咯血,但发生矛盾性肺动脉栓塞和脑栓塞的可能性也增加;门脉高压患者因静脉曲张和血小板计数减少容易发生消化道出血;长期接受依前列醇静脉给药的患者,有导管相关性血栓形成的风险。因此,在无抗凝禁忌证的情况下,都应接受抗凝治疗。华法林:为了对抗肺动脉原位血栓形成可考虑使用,一般将 INR 控制在 1.5~2.0 之间即可。

5.8.3 肺动脉血管扩张剂

目前临床上应用的血管扩张剂有:钙离子拮抗剂,前列环素及其结构类似物,内皮缩血管肽受体拮抗剂及五型磷酸二酯酶抑制剂等。

5.8.3.1 肾上腺素 α_1、α_2 受体阻滞剂

① 妥拉唑林(tolazoline)　首次量 1~2 mg/kg,静脉推注 10 min,以后 1~2 mg/(kg·h)速度静脉维持。

② 酚妥拉明　用法:0.3 mg/kg,加入静脉滴注小壶中,可抑制低氧性肺血管收缩,扩张肺血管、降低肺动脉压。缺点是作用时间短,需长期维持静脉滴注,体循环血压下降明显。



5.8.3.2 钙离子拮抗剂

钙离子拮抗剂通过抑制 Ca^{2+} 内流使血管平滑肌扩张，产生比较特异的肺血管扩张效应，使肺血管阻力及肺动脉压均下降。Ca^{2+} 通道阻滞剂对心脏有负性肌力作用，多数CHD患儿不能长时间耐受，从而限制了其在临床上的应用。它适用于梗阻型PH。但有研究认为硝苯地平对肺血管选择性扩张作用不明显，反而有升高肺动脉压作用，对此尚待进一步研究。只有急性血管扩张药物试验结果阳性的患者才能应用钙离子拮抗剂治疗。由于仅有不到10%的肺动脉高压患者对钙离子拮抗剂敏感，因此强烈建议对没有进行急性血管扩张药物试验的患者或者急性血管扩张药物试验结果阴性的患者禁忌应用钙离子拮抗剂。对正在服用且疗效不佳的患者应逐渐减量而停用，经急性血管扩张药物试验评价后再决定是否应用。对急性血管扩张药物试验结果阳性的患者应根据心率情况选择钙离子拮抗剂，基础心率较慢的患者选择二氢吡啶类，但是不宜选用氨氯地平，推荐使用非洛地平的理由是其心脏选择性非常小，因而负性肌力作用非常微弱。基础心率较快的患者则宜选择地尔硫䓬。开始应用从小剂量开始，在体循环血压没有明显变化的情况下，逐渐递增剂量，争取数周内增加到最大耐受剂量，然后维持应用。应用1年还应再次进行急性血管扩张药物试验重新评价患者是否持续敏感，只有长期敏感者才能继续应用。因为钙离子拮抗剂相对便宜，因此对每一例患者都要进行急性药物试验，一旦发现药物试验阳性患者，应积极给予钙离子拮抗剂。目前对钙离子拮抗剂敏感的患者主要是特发性肺动脉高压患者，其他类型患者敏感率更低。但是国内已经发现艾森曼格综合征患者及大动脉炎患者急性血管扩张药物试验阳性，所以，应该对所有第一次进行右心导管评价的患者进行急性血管扩张药物试验。目前已明确，仅有少数患者经长期服用传统的血管扩张剂钙离子通道阻滞剂(calcium channel blockers, CCB)使生存率得到改善。这部分患者有两个特点，即急性血管反应试验阳性；对长期CCB治疗能持续保持反应。对于不符合这两个条件的患者，建议不使用CCB。

常用的CCB有硝苯地平和地尔硫䓬。通常心率较慢时选择硝苯地平，心率较快时选用地尔硫䓬。IPAH患者的有效剂量通常较大，如硝苯地平为120～240 mg/d，地尔硫䓬为240～720 mg/d。通常在血管反应阳性患者治疗宜从较小剂量开始(如缓释硝苯地平30 mg，2次/d，地尔硫䓬60 mg，3次/d)，数周内增加至最大耐受剂量。限制剂量增加的因素主要是低血压和下肢水肿。在有些患者，同时给予地高辛和(或)利尿剂能够减少CCB的不良反应。目前尚无新一代CCB如氨氯地平和非洛地平有效性、耐受性以及有效剂量的报道。急性血管反应试验和CCB在CTD或先天性心脏病所致PAH患者的有效性远没有在IPAH患者中清楚。但专家仍建议对这部分患者应进行血管反应试验，并谨慎给予CCB，密切观察药物的有效性、安全性。另外，有研究显示儿童IPAH患者也可从长期钙通道阻滞剂治疗中获益。

5.8.3.3 血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)

卡托普利0.5～2 mg/(kg·d)，口服。该药有快速而温和的肺血管扩张作用，长期用药血流动力学指标显示肺血管阻力持续下降。左向右分流先天性心脏病早期，肺血管阻力无明显增高而有心力衰竭时，可考虑应用ACEI。因为ACEI对肺血管的舒张作用远远小于



对体循环血管的影响,使用ACEI可以降低异常增高的体循环阻力而不改变肺循环阻力,从而减少左向右分流量,减缓肺动脉高压的形成。当仅有PH而无心力衰竭时,则不宜使用ACEI。此时肺循环阻力增高,但体循环阻力不高,ACEI不仅不能减少左向右分流量和改善血流动力学,而且会使病情恶化。当左向右分流先天性心脏病发展到梗阻性肺动脉高压阶段,则更不宜使用ACEI。此时,ACEI会导致右向左分流增加,血氧饱和度降低。其他不良反应有低血压、粒细胞减少。

5.8.3.4 前列环素类药物

前列腺素E_1(PGE_1)和前列环素(PGI_2),为血管内皮花生四稀酸代谢产物,可与细胞表面的前列腺素受体(G蛋白类)结合,激活腺苷酸环化酶,而引起血管扩张。以往静脉PGE_1多用于新生儿先天性心脏病维持动脉导管的开放,也可用于治疗二尖瓣病变所致PH、急性呼吸窘迫综合征(ARDS)和心脏移植术后,其静脉用法:0.01～0.1 μg/(kg · min),持续静脉滴注。减少患者对其产生耐药性,也可静脉滴注5～6 h/d,7～10 d为一疗程。静脉PGI对肺循环血管的选择性扩张作用尚未肯定。PGI_2选择性降低肺动脉压的作用最为明显,临床应用过程中发现静脉应用PGI_2有一些不良反应:如面红、头痛、下颌痛、恶心、呕吐、眩晕、焦虑、胸痛、流感样症状、腹痛、心动过缓和心动过速,且静脉应用PGI_2仍有影响体循环血压的作用。

前列环素主要由血管内皮细胞产生,对所有血管具有强的扩张作用,是最强的内源性血小板聚集抑制剂,同时还具有细胞保护、抗增殖作用。肺动脉高压时前列环素合成减少。长期静脉注射依前列醇可使肺动脉压降低,甚至超过急性血管反应试验所达到的水平。血管反应试验阴性和CCB长期治疗不能保持反应的患者,也可从依前列醇治疗中获益。前列环素治疗肺动脉高压的确切机制尚不清楚,可能为多因素作用的结果,如血管平滑肌细胞松弛(急性作用)、抑制血小板聚集、使已聚集的血小板解聚、修复损伤的内皮细胞、抑制细胞迁移、增殖而逆转肺血管的重塑、改善肺部对ET-1的清除能力、增加肌肉收缩力、增强外周骨骼肌的氧利用、改善运动时的血流动力学情况。近年,临床应用的前列环素类似物尽管与前列环素具有不同的药物代谢动力学特征,但药效学很相近。

(1) 依前列醇(epoprostenol) 有3项针对IPAH和硬皮病相关肺动脉高压患者持续静脉应用依前列醇疗效的非盲对照临床试验,结果表明依前列醇能改善患者症状、运动耐量、血流动力学以及IPAH患者的生存率。最近公布的两项IPAH患者应用依前列醇的大规模临床试验结果也显示患者3年生存率可达65%。患者预后主要与治疗前患者的NYHA功能分级以及治疗3个月后患者病情改善情况有关。

依前列醇的治疗可以从2～4 ng/(kg · min)开始,视不良反应的情况逐渐加量至目标剂量,最初2～4周的靶剂量为10～15 ng/(kg · min),为达到最佳疗效应继续加量,多数患者的理想剂量为20～40 ng/(kg · min)。用药过程中应避免突然停药,否则部分患者可能出现肺动脉高压反弹,使病情恶化甚至死亡。

长期使用依前列醇常发生不良反应,包括:面部潮红、颌部疼痛、腹泻、头痛、背痛、腿足痛、腹痛,偶见低血压和腹膜通透性增加所致腹腔积液。药物加量越快,发生不良反应的机会越多。通常不必因不良反应而减少剂量,仅在不良反应较严重时才考虑减量,而且再次

加量时的不良反应常较轻。因依前列醇 $t_{1/2}$ 短（在循环中的 $t_{1/2}$ 仅 3～5 min），需持续静脉泵入，因此与插管有关的不良事件常较严重，如局部感染、导管堵塞及脓毒症。偶尔插管过程中可能出现气胸、血胸等。严重者可造成死亡。

一些非对照研究表明，其他类型的肺动脉高压患者也可从依前列醇治疗中获益，如：儿童 IPAH、系统性红斑狼疮等结缔组织疾病所致 PAH、体-肺分流的先天性心脏病所致 PAH（包括矫正和未矫正）、以及门脉高压、Gaucher's 病、HIV 感染等所致 PAH。依前列醇对于没有手术指征的 CPEPH 患者的有效性如何，还没有统一意见。

依前列醇已通过美国和加拿大 FDA 批准用于 IPAH 和与 CTD 有关的 PAH 且 NYHA 功能Ⅲ～Ⅳ级患者。尽管依前列醇尚未通过欧共体（欧洲医学代办处，EMEA）注册，但在欧洲有些国家已批准用于 IPAH 且 NYHA 功能Ⅲ～Ⅳ级患者。

（2）曲前列环素（treprostinil）　曲前列环素是一种三苯环的前列环素类似物，室温下仍保持稳定，可以采用皮下注射，以避免深静脉注射的不便和并发症。国际性大规模随机临床试验证实，持续皮下注射曲前列环素能够减少患者的临床事件、改善运动耐量及血流动力学参数。最大运动耐量的改善更多见于能够耐受最大剂量＞13.8 ng/(kg・min)的患者。曲前列环素的不良反应与依前列醇类似，最常见的是皮下注射部位的疼痛，常限制剂量的增加，可导致 8%的患者终止使用。

2002 年 FDA 批准曲前列环素用于 NYHA 功能Ⅱ～Ⅳ级 PAH 患者。

（3）贝前列环素钠（sodium beraprost）　贝前列环素钠是第一个化学性质稳定，口服具有活性的前列环素类似物。空腹吸收迅速，口服 30 min 血药浓度达峰值，单剂口服的清除 $t_{1/2}$ 为 35～40 min。在美国及欧洲进行的两项随机对照临床试验显示，4 次/d（80 μg/次最大耐受中位剂量）给药 IPAH 患者在 3、6 个月时运动耐量得到改善，6 个月时临床事件减少，但更长时间治疗并不能使患者进一步获益。

贝前列环素钠在日本、韩国已被批准用于 IPAH 患者。但在欧美国家对它的研发已停止。

（4）吸入伊洛前列环素（Iloprost）　伊洛前列环素是一种化学性质稳定的前列环素类似物，可以通过静脉注射、口服和雾化吸入给药。理论上，雾化吸入具有一定的优势，可以选择性地作用于肺循环。事实上，由于泡内肺动脉被肺泡单位紧密包绕，因此，经吸入沉积在肺泡的伊洛前列环素可以直接作用于肺泡壁上的小动脉，产生舒张作用。为确保药物能沉积在肺泡产生作用，应使雾化颗粒直径足够小（3～5 μm）。

研究显示，单次吸入伊洛前列环素可以使 mPAP 降低 10%～20%，作用持续 45～60 min。因此，需频繁吸入才能维持疗效（6～12 次/d）。一项随机对照临床试验选择 PAH 和 CTEPH 患者吸入伊洛前列环素，2.5～5 μg/次，6～9 次/d（中位剂量 30 μg/d）。结果与安慰剂相比，长期雾化吸入伊洛前列环素仅能提高 IPAH 患者的运动耐量，改善临床症状、PVR 及临床事件。伊洛前列环素的不良反应常有频繁咳嗽、面部潮红和头痛。总体来说，该药的耐受性较好。

另一项长期非对照研究，观察了 25 例 IPAH 患者至少雾化吸入伊洛前列环素 1 年（100～150 μg/d）的效果。结果显示：6 min 步行距离平均增加 85 m，mPAP 降低 7 mmHg，心脏排血指数增加 0.6 L/(min・m^2)。



吸入伊洛前列环素已被欧洲 EMEA 批准用于 NYHA 功能Ⅲ级的 IPAH 患者，而且在澳大利亚和新西兰也被批准用于 NYHA 功能Ⅲ、Ⅳ级的 PAH 和没有手术指征的 CTEPH 患者。

(5) 静脉用伊洛前列环素　几项小样本临床试验选择 PAH 和 CTEPH 患者持续静脉给予伊洛前列环素治疗，结果其疗效与依前列醇相当，但伊洛前列环素室温下稳定，无须临时配制和冷冻。持续静脉用伊洛前列环素在新西兰已被批准用于 NYHA 功能Ⅲ、Ⅳ级的 PAH 患者。

依前列醇(epoprostenol)，是第一个在欧洲上市的前列环素类药物，对各类肺动脉高压患者都有明显疗效。后来依次有伊洛前列环素，曲前列环素，贝前列环素等药物相继在美国、日本等地上市用于治疗肺动脉高压。除了贝前列环素之外，其他前列环素类药物均取得较好疗效。

目前在我国只有吸入型伊洛前列素上市。该药可选择性作用于肺血管，其化学性质较依前列醇明显稳定。国内已经有不同类型肺动脉高压患者在使用吸入性伊洛前列素，疗程长短不一。国内经验表明，对于大部分肺动脉高压患者，该药可以较明显快速降低肺血管阻力，升高心排血量。该药 $t_{1/2}$ 为 20～25 min，起效迅速，但作用时间较短。因此建议，吸入治疗次数为 6～9 次/d。每次吸入的剂量应该因人而异。根据目前国内的经验，吸入剂量至少在 5～20 μg/次，国内已经有 5～10 μg/次，6 次/d 吸入而心功能明显改善的患者。长期应用该药，可降低肺动脉压力和肺血管阻力，提高运动耐量，改善生活质量。需要强调的是，应用该药吸入治疗的肺动脉高压患者需要接受雾化器使用培训，以避免不正当应用而浪费药品，并确保达到最佳疗效。

5.8.3.5　*内皮缩血管肽受体拮抗剂*

内皮缩血管肽受体拮抗剂目前在国外已经有双重内皮缩血管肽受体拮抗剂波生坦和选择性内皮素 A 受体拮抗剂塞塔生坦上市。两者都是口服治疗肺动脉高压的药物。其中波生坦是 2002 年正式被欧洲批准上市，目前已经有大量多中心对照临床试验结果发表，临床试验结果都证实了该药治疗肺动脉高压可改善肺动脉高压患者的临床症状和血流动力学指标，提高运动耐量，改善生活质量和生存率，推迟到达临床恶化的时间。欧洲和美国的指南中认为该药是治疗心功能Ⅲ级肺动脉高压患者首选治疗。塞塔生坦刚刚在国外上市，其疗效和不良反应及安全评价资料需要等待进一步评价。

我国目前仅有波生坦(爱可泰隆公司的全可利)上市，其在我国注册适应证有特发性肺动脉高压以及硬皮病相关肺动脉高压。目前推荐用法是初始剂量 62.5 mg，2 次/d，4 周，后续 125 mg，2 次/d 维持治疗。需要注意的是，由于具有潜在的肝脏酶学指标升高，建议治疗期间，至少 1 次/月监测肝功能。如血清氨基转移酶增高≤正常值高限 3 倍，可以继续用药观察；3～5 倍之间，可以减半剂量继续使用或暂停用药，监测肝功能 1 次/2 周，待血清氨基转移酶恢复正常后再次使用；5～8 倍之间，暂停用药，监测肝功能 1 次/2 周，待血清氨基转移酶恢复正常后可考虑再次用药；达 8 倍以上时，需要停止使用，不再考虑重新用药。血清氨基转移酶恢复正常后再次使用波生坦，大多数患者肝功能会保持正常。国内已有患者在使用波生坦治疗，初步显示疗效明显，安全性好。

5.8.3.6　5 型磷酸二酯酶抑制剂

目前国外只有"REVATIO"上市。我国目前没有批准"REVATIO"治疗肺动脉高压的适应证，也没有治疗肺动脉高压的专用剂型，在此不做推荐。需要注意，国内已经有很多患者自行使用，但是剂量与方法较为混乱，应该按照国外推荐初始剂量 20 mg 3 次/d 口服来规范治疗。

5.8.3.7　NO 吸入

1987 年，Moncada，Palmer 和 Ignarro 等人证实了 NO 就是内皮依赖性舒张因子(EDRF)，且发现 NO 具有极其广泛的生理作用，而它通过增加血管平滑肌细胞内 cGMP 扩张肺血管作用最为重要。NO 吸入(inhalednitricoxide，iNO)治疗为这一领域取得的重要成果。1992 年，国外率先采用外源性 NO 气体吸入治疗新生儿持续肺动脉高压及 CHD 术后 PH，成为肺动脉高压治疗领域的里程碑。2002 年，中华医学会儿科分会新生儿学组将 NO 吸入正式列入新生儿持续肺动脉高压治疗，具体用法是：开始 NO 吸入 20 ppm，4 h 后降为 5～6 ppm，定期监测并维持血高铁血红蛋白含量浓度<7%。具有一定的不良反应，吸入方法操作复杂，需有呼吸机参与及价格昂贵等，故使其临床广泛应用受到一定限制。

5.8.3.8　NO 供体

尽管 NO 吸入为 PH 治疗开辟了新的途径和思路，但其 $t_{1/2}$ 短、需长期吸入、不良反应、操作复杂和价格昂贵等使其广泛应用受到限制。受到 NO 吸入治疗理论启发，为寻找替代 NO 吸入的有效方法，医学界又研究了雾化吸入 NO 供体(NOdonor)。

NO 供体是指 NO 的外源性来源，它包括硝基血管扩张剂，硝酸甘油和硝普钠、NO 亲和试剂及磷酸二酯酶抑制剂。

(1) 硝酸甘油　硝酸甘油是 NO 供体，在体内通过与内皮细胞上硝酸甘油受体结合生成亚硝酸盐，后者与氧气结合生成 NO 而发挥血管扩张作用。该药可降低 PAMP、右心室舒张末期容积。儿科静脉硝酸甘油主要用于治疗充血性心力衰竭患儿以减轻心脏前负荷，也用于治疗左向右分流型 CHD 合并 PH 患儿。作者研究发现静脉硝酸甘油 2.5 μg/(kg · min)时，体循环阻力下降，剂量 5.0 μg/(kg · min)时 PAMP 下降，说明硝酸甘油对血管的这种剂量选择性作用可能与静脉硝酸甘油的循环途径有关。静脉用法：剂量 0.1～10 μg(kg · min)，一般 0.3～0.5 μg/(kg · min)开始，持续静脉滴注 6 h，不良反应有低血压等。

(2) 硝普钠(SNP)　硝普钠是强的血管扩张剂，与硝酸甘油一样是 NO 供体，它在局部自发释放 NO 后直接作用于血管平滑肌使小动脉和小静脉血管张力降低，从而减轻前、后负荷。

儿科静脉硝普钠用于治疗高血压危象、充血性心力衰竭、心源性休克和急进性肾炎。用法：静脉剂量 0.5～5 μg/(kg · min)持续静脉滴注。

(3) 磷酸二酯酶抑制剂(PDEI)　NO 通过增加细胞内 cGMP 浓度而发挥其生理作用，cGMP 在体内迅速被磷酸二酯酶水解而使 NO 作用失活。PDEI 抑制 cGMP 降解，也是 NO 供体类药。PDEI 有肯定的正性肌力作用兼有血管扩张作用，临床多用于治疗顽固性心衰洋地黄无效者。认为吸入米力农通过增加血管平滑肌细胞内 cGMP 浓度，选择性扩张肺血管、降低肺动脉压，对其剂量、作用及不良反应等临床应用的利与弊越来越明确，由于其价



格昂贵，操作复杂和其引起的不良反应等，因而人们希望找到能替代它的方法。

通过上述介绍，可以看出，NO供体吸入治疗具有不同程度的选择性降低肺动脉压，由于用量小、不良反应小、价格便宜和可在有或无呼吸机通气状态下进行的一些特点，是临床替代NO吸入治疗PH的又一个可选择的方法，对其的临床应用研究将是今后PH治疗领域的研究方向。

在确定长期应用血管扩张药以前，应进行右心导管检查，观察急性药物试验的血流动力学效果，结果必须：①肺血管阻力减少20%以上；②心输出量增加或不变；③肺动脉压降低或不变；④体循环血压无变化或下降不足以引起不良反应，才能长期服用血管扩张药。用药3～6个月后复查右心导管术及其他无创性检查以评价长期药物疗效。总之，鉴于血管扩张药的不同作用机制、疗效及不良反应，对于重症肺动脉高压，心输出量低的患者必须在血流动力学的监护下慎重应用血管扩张药。

5.8.4 介入治疗

充分使用上述内科治疗之后，患者仍无明显好转，即可推荐患者进行房间隔造口术。一般使用切割球囊来完成技术操作。

入选标准：诊断为重度肺动脉高压（重度肺动脉高压的标准为肺动脉收缩压>70 mmHg）的住院患者，经过充分的内科治疗仍然反复发生晕厥和（或）右心衰竭的重度肺动脉高压患者；静息状态下动脉血氧饱和度>80%，红细胞压积>35%，确保术后能维持足够的系统血氧运输；患者及家属同意进行治疗并签署知情同意书。

排除标准：超声心动图或者右心导管证实存在解剖上的房间交通；右心房压>20 mmHg；

目前国内报道较少，但是对于发展中国家，没有条件使用前列环素的地区，推荐积极开展此项技术。主要目的是减轻右心负荷，增加左心搏出量而改善症状。

5.8.5 心肺移植

单侧肺移植、双肺移植及活体肺叶移植及心肺移植已在国外成熟应用于肺动脉高压患者的治疗，主要指征：已充分内科治疗而无明显疗效的患者。肺移植技术明显延长了这些患者的寿命和生活质量，患者可以停止使用治疗肺动脉高压的药物。某些类型的肺动脉高压，如特发性肺动脉高压可行心肺移植术，我国目前尚无肺移植治疗肺动脉高压的报道。

5.8.6 心理治疗

PAH患者发病年龄较早平均年龄为40岁，因体力活动受限影响到自己的生活方式。同时，他们没有及时到专业医生那里治疗，常受到一些来自非专业人员有关此病不正确信息的影响，所以，许多患者存在不同程度的焦虑和（或）抑郁。因此，应为患者提供足够的信息，与家属配合早期到正规医院进行治疗。必要时建议患者接受心理医师的治疗。

5.8.7 择期手术

PAH患者的手术风险增加，且随患者的NYHA功能分级升高而增大，胸、腹部手术时

风险亦大。哪种麻醉方式更适合尚无定论，硬膜外麻醉的耐受性可能优于全身麻醉。采用口服或吸入前列腺素治疗的患者，用药会受到全身麻醉或辅助通气的影响，如预期手术时间较长(>12～24 h)，应暂时改为静脉给药。围术期抗凝治疗的中断时间应尽量减少，同时注意预防深静脉血栓形成。

5.8.8 其他

5.8.8.1 体力活动

目前尚不清楚体力活动能否延缓 PAH 的发展。但患者体力活动强度应以不出现症状(如呼吸困难、晕厥和胸痛)为宜。活动应避免在餐后、气温过高及过低的情况下进行。适当的调整日常活动，可以提高生活质量，减少症状发生。

5.8.8.2 旅行与海拔高度

低氧能够加重 PAH 患者肺血管收缩。海拔 1 500～2 000 m 为轻度低压性低氧区，因此，应建议患者避免到此类地区。商业飞机上的环境类似于海拔1 500～2 500 m 的状态，应建议患者乘坐时吸氧。

5.8.8.3 预防感染

PAH 患者易发生肺部感染，且耐受性差。肺炎占总死亡原因的 7%，因此应及早诊断、积极治疗。推荐使用流感和肺炎球菌疫苗。采用静脉导管持续给予前列环素的患者，若出现持续发热，应警惕导管途径的感染。

5.8.8.4 怀孕、避孕、绝经期后激素替代治疗

尽管有 IPAH 患者成功怀孕、分娩的报道，但通常怀孕和分娩会使患者病情恶化、导致死亡。其中重度肺血管病患者的病死率高达 30%～50%，故育龄期妇女都应采取适宜的方法避孕。若怀孕应及时终止妊娠。对于何种避孕方法是最佳选择，目前尚无确切定论。若采用激素药物避孕，应考虑到对凝血功能的影响。绝经期妇女是否应采用激素替代治疗，尚不明确。在症状无法耐受的情况下可使用激素，并考虑加用抗凝剂。

5.8.8.5 血红蛋白水平

PAH 患者对血红蛋白水平的降低耐受性很差，即使轻度贫血也应及时处理。另一方面，长期处于低氧血症患者(如存在右向左分流)往往出现红细胞增多症，血细胞压积升高。当患者出现头痛，注意力不集中等症状，伴有血细胞压积>65%时，可考虑放血疗法以降低血液黏度，增加血液向组织释放氧的能力。

5.8.8.6 药物的合用

影响抗凝剂药效或增加胃肠道出血风险的药物应避免使用。虽然一组病例对照研究显示，类固醇类消炎药似乎与 PAH 的发生无关，但对于心输出量降低和肾前性氮质血症患者，它能进一步减少肾小球滤过率。新一代 5-羟色胺相关食欲抑制剂对 PAH 的影响尚不清楚，至今尚无与肺相关的不良反应的报道。治疗全心衰的药物，如血管紧张素转换酶抑制剂和 β 受体阻滞剂，对于 PAH 的疗效还没有得到证实，而且，单凭经验给予这些药物，即使是小剂量，也有可能引起严重的不良反应，如低血压和右心衰竭，因此，建议不使用。

5.8.9 基因治疗

美国和加拿大均有成功报道，但是距离临床推广使用尚远。

肺动脉高压治疗流程见图 5-8-1 所示。

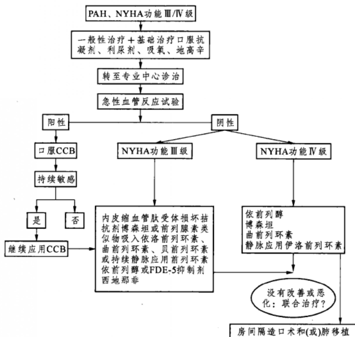


图 5-8-1 肺动脉高压治疗流程图

5.9 特殊类型的肺动脉高压

5.9.1 儿童肺动脉高压

先天性心脏病所致肺动脉高压发生率，儿童明显高于成人；而其他类型 PH，如与 CTD、门脉高压、HIV 感染以及药物毒物有关者发生率，成人明显高于儿童。尽管新生儿持续肺动脉高压(persistent pulmonary artery hypertension, PPAH)也归类在 PH 下，但它的自然病史与其他类型 PH 明显不同。PPAH 通常是暂时性的，患儿或者无须长期药物治疗能够完全恢复。儿童 PH 发病机制与成人无明显不同。但 PPAH 可能有其独特的病理生理学特征，与胎儿肺血管结构持续存在以及卵圆孔未闭有关。根据 NIH 注册登记研究显示，未经治疗的儿童 PH 较成人病死率更高。理论上，儿童对治疗的反应应该更好，因为随着年龄的增长，血管床不断地进行着重塑。的确新的药物似乎在儿童较成人显示出更好的效果，



但病程很难预测。

与成人重症 PH 一样，儿童 PH 患者也应进行右心导管检查，做肺血管反应试验，评价肺血管对短效血管扩张剂(如吸入 NO、静脉注射依前列醇或腺苷)的反应，以确定口服 CCB 是否有持续作用。儿童急性血管反应试验阳性率高于成人。

儿童 PH 患者的治疗策略与成人类似，但也有不同。儿童对某一治疗有反应，则常常较成人效果更好；相反，如果对这一治疗无反应，则其存活率明显低于成人。儿童 PAH 患者长期服用抗凝剂是否有效，安全性如何，以及风险/效益比，尚不肯定。专家认为对于出现右心衰竭的患儿应给予抗凝治疗。服用 CCB 的安全性、有效性应基于患儿的急性血管反应试验。其有效性与成人相似。服用剂量应按公斤体重来计算，用药剂量往往高于成人。儿童患者持续静脉给予依前列醇的指征同成年患者。儿童及成人的适宜剂量仍不清楚。通常开始剂量是 2 ng/(kg · min)，根据需要逐渐增加。一年时，成人平均剂量在 20～40 ng/(kg · min)，儿童患者常在 50～80 ng/(kg · min)，而且，不同患者有不同的适宜剂量。

5.9.2 与艾森蔓格综合征有关的肺动脉高压

艾森蔓格综合征患者生存率较同等功能级别的 IPAH 和 APAH 患者高。研究显示，在等待移植的 100 例患者中，艾森蔓格综合征未接受移植的患者 1、2、3 年存活率分别为 97%、89%和 77%，而 IPAH 患者分别为 77%、69%和 35%。

艾森蔓格综合征的治疗主要基于专家经验，而非随机对照试验结果。当患者出现头痛，注意力不集中等症状，伴有血细胞压积超过 65%时，可考虑放血疗法(同容量葡萄糖或盐水置换)以降低血液黏度，增加血液向组织释放氧的能力。去除 1 单位的血液，患者症状常常得到改善。放血疗法每年不能超过 2～3 次，以免铁离子储存耗竭，血液黏滞性增加。对吸氧治疗尚有争议，仅对吸氧能增加血氧饱和度和(或)改善病情的患者建议使用。在有些治疗中心，这类患者与其他 PH 患者一样接受抗凝治疗，但其他专家建议应避免该类患者接受抗凝治疗，因为抗凝治疗有可能使出血恶化。静脉应用依前列醇对艾森蔓格综合征患者血流动力学及运动耐量显示出良好的作用。皮下给予曲前列环素的疗效与 IPAH 患者相同。艾森蔓格综合征患者如出现晕厥、顽固性右心衰竭、NYHA 功能Ⅲ或Ⅳ级或严重低氧血症时，预示预后不良。对这些晚期患者可以进行心脏缺损的修补加肺移植或进行心肺移植。

5.9.3 门-肺动脉高压

PH 是慢性肝病的并发症。门脉高压而非肝病本身似乎是导致 PH 的主要危险因素。因此，就有了门-肺动脉高压这一称呼。门脉高压患者 PH 的发生率明显高于普通人群中 IPAH 的发生率。在一项大样本回顾性尸检研究显示，PH 占总尸检人数的 0.13%，而肝硬化伴门脉高压患者中 PH 发生率高达 0.73%。

门脉高压所致 PH 的发生机制尚不清楚。门脉高压患者在门-体分流术后，PH 发生率明显增高。因此，强烈提示门脉高压患者 PH 的发生与门-体分流有关，而非门脉高压本身所致。门-体分流的存在使经肝脏清除的引起血管收缩及血管增殖的物质直接进入肺循

环。肠嗜铬细胞产生的5-羟色胺可能是其中之一。门-肺动脉高压的组织病理学结果与IPAH很难鉴别。

所有门-肺动脉高压患者均应进行右心导管检查。与IPAH相比,门-肺动脉高压患者有明显高的心排血量、显著低的血管阻力。一项回顾性研究显示,门-肺动脉高压患者存活率较IPAH高,但对此问题尚有争议。

门-肺动脉高压的治疗目前尚无研究可循。低氧血症患者,应吸氧使血氧饱和度维持在90%以上。容量负荷过重、水肿和腹腔积液患者应给予利尿剂治疗。抗凝治疗在门-肺动脉高压的作用尚无深入研究,但肝功能受损、血小板计数低以及胃食道静脉曲张出血风险高的患者应避免使用。对于轻中度肺动脉高压患者,如心排血量没有增加,肺血管阻力相对较低,应进行右心导管检查,作急性血管反应试验。若血管反应试验阳性,应谨慎给予CCB。β受体阻滞剂能够治疗门脉高压、降低曲张静脉出血的风险,但合并PH患者由于此药对右心室心肌的负性肌力作用,患者耐受性较差。已有许多有关静脉应用依前列醇治疗门-肺动脉高压的个案报道和小样本研究。尽管这类患者长期静脉应用依前列醇的反应在某种程度上与IPAH患者相似,但治疗同时腹腔积液和脾大的发生率也增加。

严重PAH使肝脏移植的风险明显增大。通常mPAP≥35 mmHg和(或)PVR≥250 dyn/(s・cm^5)作为肝移植的禁忌证。部分患者肝移植后PAH似乎有些改善,这可能与移植前心排血量较高,移植后心排血量减低有关;而部分患者移植后PH可能出现恶化。偶尔肝移植后可以停止静脉继续使用依前列醇,但应在严密观察下逐渐减量。绝大多数专家建议门-肺动脉高压患者避免口服具有潜在肝毒性的内皮缩血管肽受体拮抗剂(如波生坦)。

5.9.4 HIV感染相关性肺动脉高压

PH是HIV感染的一种少见但明确的并发症。由于在肺动脉内皮细胞中未检出病毒DNA,因此,强烈提示HIV通过第二信使如细胞因子、生长因子或ETI间接作用导致PH的发生。HIV相关PH患者血管周围炎症细胞的存在进一步证实了该假说。由于只有少数HIV患者出现PH,因此,遗传体质者也可能参与发病。另外,对30例HIV相关PH亚组患者研究,未发现BMPR2基因突变,提示其他易患因素可能参与了发病机制。

HIV相关性PH与IPAH具有相似的临床表现、血流动力学特征以及组织学改变,而与HIV传播途径以及患者的免疫抑制程度似乎不相关。这类患者均应进行右心导管检查,以进一步证实诊断、评估严重程度并排除左心疾病。HIV相关性PH患者的死亡主要与PAH本身有关,而非HIV感染的其他并发症所致;对这类患者而言,PH是死亡的独立预测因子。

总之,非对照研究表明,严重HIV相关性PH患者可以从联合抗逆转录病毒疗法、依前列醇以及可能的博森坦治疗中获益。然而依前列醇、内皮缩血管肽受体拮抗剂以及PDE-5抑制剂对这一亚组患者的确切疗效,仍需开展随机对照试验来验证。

5.9.5 结缔组织病相关性肺动脉高压

肺动脉高压-系统性硬化症、系统性红斑狼疮、混合性CTD以及较少的风湿性关节炎、多发性肌炎和原发性干燥综合征为已知的并发症。PH的发生可能与肺间质纤维化有关,



抑或受累血管直接增生所致，而无明显肺实质病变或慢性缺氧。另外，可能存在左心疾病所致肺静脉高压。确定哪种机制在PH发生中起主要作用是非常重要的，这关系到治疗方法的选择。

CTD有关的PH的组织病理学改变通常与IPAH难以鉴别。CTD患者导致PH的病理生理机制仍不清楚。血管痉挛，即所谓的肺雷诺现象，可能参与发病机制。抗核抗体、风湿因子、免疫球蛋白G以及补体片段沉积在肺血管壁，提示免疫机制参与发病。

与IPAH相比，CTD相关的PH主要见于年长女性，心排血量明显减低，生存时间较短。高分辨率CT主要作为排除手段用于确定或排除肺纤维化的存在。CTD相关PH的病死率较IPAH高(晚期患者1年病死率40%)，影响预后的因素与IPAH相同(RAP、PAP和心脏指数)。与其他PH一样，这类患者也应进行右心导管检查，进一步证实诊断，确定严重程度，并排除左心疾病。

CTD相关PH的治疗较IPAH更为复杂。免疫抑制剂治疗似乎只对少数CTD(除硬皮病外)相关PAH的患者有效。与IPAH相比，急性血管反应阳性率以及对CCB治疗持续有效率均较低。口服抗凝治疗的风险/效益比尚不清楚。持续依前列醇治疗3个月能改善硬皮病患者的运动耐量、症状和血流动力学参数，但存活率没有改善。

5.9.6　肺静脉闭塞症和肺毛细血管瘤

肺静脉闭塞症(PVOD)与肺毛细血管瘤(PCH)并不常见，但因其可导致PH而受到医学界的重视。

PVOD和PCH的临床表现常常与IPAH难以鉴别。然而查体能够显示与IPAH的不同，如杵状指和(或)肺部听诊基底部啰音。PVOD和PCH患者低氧血症更明显，DLCO降低，而肺活量和肺容积测量在正常范围。DICO明显下降与继发于肺静脉闭塞所致慢性肺间质水肿有关。尽管低氧血症与PAH和右心功能不全的程度不成比例，但PVOD和PCH的血流动力学改变与IPAH相似。有意义的是，尽管此病是毛细血管受累，但PCWP常常正常。病理改变通常发生在小静脉，而非较大静脉。影像学检查对PVOD和PCH的诊断更有帮助。克氏B线、胸腔积液以及X线斑片状阴影可以提供重要的诊断线索。胸部薄层CT有特征性改变，最常见的是小叶中心型斑片状模糊影，间隔线增厚，胸膜渗出以及纵隔腺体肿大。这些异常常常与静脉应用依前列醇引起肺水肿有关。

总　结

肺动脉高压的临床症状没有特异性，对出现气短，晕厥，胸痛等症状而不能用常见心、肺疾病解释时，应想到肺动脉高压可能，尽早进行超声心动图筛查，缩短患者确诊时间。

超声心动图是筛查肺动脉高压重要的无创检查手段，如果超声心动图显示三尖瓣返流速度>2.5 m/s，或者右心房、右心室扩大等高危征象，或估测静息状态肺动脉收缩压≥30 mmHg时应考虑肺动脉高压，进一步进行右心导管检查。如肺动脉收缩压≥40 mmHg则基本可以明确患者存在肺动脉高压；但是不能根据超声心动图检查结果直接确诊肺动脉高压。诊断肺动脉高压的患者必须进行右心导管术。必须注意以下两点：①按照规范方法



开展右心导管检查;②确诊特发性肺动脉高压时肺毛细血管楔嵌压<15 mmHg。应对特发性肺动脉高压、家族性肺动脉高压家系成员及危险因素接触史的人群定期进行超声心动图筛查。

肺动脉高压的传统治疗是肺动脉高压治疗的基石,特殊治疗应建立在规范传统治疗上。钙离子拮抗剂只能应用于急性血管扩张药物试验敏感的肺动脉高压患者。并且应用1~2年后还应再次进行急性血管扩张药物试验重新评价敏感性,只有长期敏感者才能继续应用。

建议口服波生坦(全可利)和吸入性伊洛前列素(万他维)作为治疗特发性肺动脉高压的一线治疗药物。药物治疗无效的患者应该积极推荐患者进行房间隔造口术或者肺移植治疗。

(胡大一　孙艺红　刘建平)

参考文献

[1] Stewart DT, Levey RD, Cernacek P. Increased plasma endothelin pulmonary hypertention [J]. Maker or mediator disease. Ann Inter Med, 1991,114:464 - 466.

[2] Long WA, Brown DD. Central neural regulation of pulmonary circulation normal and abnormal [J]. University of pennsylvania press Philadelphia, 1990,131 - 149.

[3] Heath B, Edwards JE. The pathology of pulmonary hypertention vascular disease a description of six grades of structual changes in pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects [J]. Circulation, 1988,18:533.

[4] Heath B, Edwards JE. HistOlogical changes in the lungs in disease with pulmonary venous hypertention [J]. Brit J Ceest, 1959,5:8.

[5] 胡旭东. 先天性心脏病合并肺动脉高血压血流动力学与肺血管改变的比较分析[J]. 中华心血管病杂志,1983,11:165.

[6] 胡旭东. 肺动脉高压血流动力学分析(110 例)[J]. 中国医学科学院学报,1982,4:109.

[7] DaviesNTM, Shine, EA, Scallan MJ et al. Pulmonary vascular resistance in children with congenital heart disease [J]. Thorax, 1984,39:895 - 897.

[8] TurieyK. The challenge of pulmonary hypertention [J]. Chest, 1991,99:6 - 7.

[9] 王惠玲. 超声心动图评价肺动脉高压及肺血管阻力[J]. 中华儿科杂志,1988,26:54 - 55.

[10] PackerM. Vascular dUator of therapy for primary pulmonaryh hypertention [J]. Ann Int Med, 1985,103:258 - 259.

[11] Nazzareno Galie, Adam Torbicki. The task force on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension of the European society of cardiology. [J] European Heart Journal, 2004, 25:2243 - 2278.

6 超声心动图在先天性心脏病介入治疗中的应用价值

随着医疗技术和科技的不断发展，先天性心脏病的治疗方法也越来越先进，在传统的外科手术治疗方法的基础上，介入治疗方法也已问世，并日趋成为医学界的热点和焦点。自 1974 年 King 等首次行先心病封堵术以来，封堵器产品经历了多次改进，到 1999 年 Amplarzter 封堵器的发明，把先天性心脏病介入治疗推至一个新的平台，该技术最终得以广泛的推广和发展。在封堵产品和技术的革新过程，手术的监测方法也有很大的进步，主要表现为超声心动图的监测手段得以较大的改进，从传统的经食道超声心动图加球囊扩张逐渐过渡到经胸超声心动图，从而减轻了患者的痛苦，降低了手术的成本，扩大了手术适应证的范围。

经食道超声心动图图像清晰，但它是一种微创检查和监测手段，容易产生食道损伤等一些其他并发症，一些年龄较小的患者不能耐受此项检查，加之食道探头比较昂贵，一些医院也不愿意配备，这样无形之中就缩小了封堵术适应证的范围，使一些患儿不能享受先进治疗技术。经胸超声心动图图像略逊于经食道超声心动图，但它是一种无创检查和监测方法，无任何并发症，适于任何年龄的患者，使一些婴幼儿在最佳治疗时间能进行封堵术，从而在很大程度上扩大了封堵术适应证范围。

6.1 超声心动图检查方法

常用超声心动图分为经胸超声心动图和经食道超声心动图两种，经胸超声心动图探头位置变化多端，常用切面也就较多，经食道超声心动图探头相对固定，常用切面也就相对较少。

6.1.1 超声心动图常用切面

6.1.1.1 经胸超声心动图的常用切面

(1) 左心室长轴切面　此切面是将探头置于胸骨左缘，方向指向右肩，显示出左心室长轴方向图象，图像特点是不显示左心室心尖部和升主动脉中上段。图像依次显示右心室前壁、右心室腔、室间隔、左心室腔、左心房腔和左心室后壁，室间隔与主动脉右冠窦相延续，主动脉无冠窦与二尖瓣前叶相连，远场紧邻左心房，左心房与左心室相通，房室沟处多可见冠状静脉窦短轴。该切面是观测室间隔、左心室后壁运动和室间隔与主动脉右冠瓣的较佳切面(图 6-1-1)。



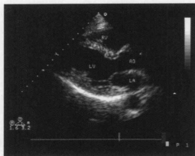


图 6-1-1 标准左心室长轴切面显示



图 6-1-2 标准大血管短轴切面显示

（2）大血管短轴切面 此切面是在左心室长轴切面的基础上，将探头顺时针旋转 90°显示出主动脉根部短轴，图像依次显示右心室前壁，右心室流出道，主动脉，左、右心房及房间隔，右心房通三尖瓣与右心室相通，右心室流出道经肺动脉瓣与肺动脉相通。此切面是室间隔缺损分型的常用切面，也是观测房间隔缺损、动脉导管未闭和肺动脉狭窄的常用切面（见图 6-1-2）。

（3）左心室短轴系列切面 左心室短轴系列切面是在大血管短轴切面的基础上，连续向心尖部扫描所得，由心底至心尖依次显示的切面为二尖瓣腱索水平、高位乳头肌水平、低位乳头肌水平和心尖部。二尖瓣瓣口水平是测量二尖瓣口面积的唯一切面，左心室短轴系列切面主要用于评价左心室各壁结构和运动情况，也是观测肌部室间隔缺损的最佳切面（图 6-1-3～图 6-1-6）。

（4）心尖四腔切面 该切面是将探头置于心尖搏动明显处，方向指向右胸锁关节。图像上室间隔正对切面的扇尖，左、右心室并排于室间隔左、右两侧，室间隔向远场延续为心内膜垫十字交叉，二尖瓣和三尖瓣并列于十字交叉左、右两侧，十字交叉远场延伸为房间隔，左、右心房分别位于房间隔的左、右侧。心尖四腔切面的标志是室间隔位于图像正中，左心房内能显示出三支肺静脉。此切面是观测二、三尖瓣血流的最佳切面（图 6-1-7、图 6-1-8）。

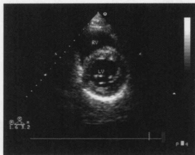


图 6-1-3 左心室短轴腱索水平

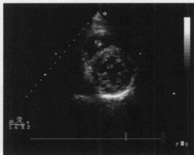


图 6-1-4 左心室短轴高位乳头肌水平



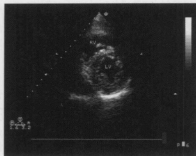


图 6-1-5　左心室短轴低位乳头肌水平



图 6-1-6　左心室短轴心尖部



图 6-1-7　标准心尖四腔二维图

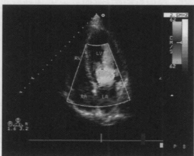


图 6-1-8　标准心尖四腔彩色图

(5) 心尖五腔切面　该切面是在心尖四腔切面的基础上，将探头略指向前方。图像上在心尖四腔切面显示的内容基础上将主动脉长轴显示出来，此切面是观测室间隔缺损以及缺损与主动脉瓣距离的常用切面。

(6) 胸骨旁四腔切面　该切面是在心尖四腔切面的基础上，保持方向不变将探头向右上移动一个肋尖。图像上显示内容与心尖四强切面相似，只是室间隔与超声束传播方向成一夹角，整个图像斜跨成扇面。由于室间隔和房间隔与超声束传播方向成夹角，不容易引起室间隔和房间隔的回声失落伪像，是观测房间隔缺损和室间隔缺损的常用切面。

(7) 胸骨旁五腔切面　该切面是在胸骨旁四腔切面的基础上将探头略指向前方，显示出主动脉长轴。图像上显示内容比胸骨旁四腔切面多了主动脉，由于室间隔与超声束方向成夹角，对房间隔缺损、室间隔缺损和其与主动脉瓣距离的观测胜于心尖五腔切面。在此切面上应注意区别主动脉的右冠瓣和无冠瓣，当能清楚显示两个瓣窦和瓣膜时为右冠瓣和左冠瓣，只显示一个瓣膜时则为无冠瓣。

(8) 剑下四腔切面　该切面是将探头置于剑突下，探头方向为水平方向，显示出 4 个心腔长轴方向的声像图。切面靠近探头方向开始依次是肝脏、右心室、右心房和左心室、左心房以及二、三尖瓣，心室位于左侧图像，心房位于右侧图像。由于房间隔方向与超声束传播方向几乎垂直，不易产生回声失落伪像，该切面是观测房间隔情况的常用切面。



(9) 剑下两腔切面　该切面是在剑下四腔切面的基础上，探头略指向右侧，然后顺时针旋转，显示出左、右心房的结构。右心房位于图像的近探头侧，左心房位于远侧。应该注意的是，该切面可以观测到冠状静脉窦长轴，其与房间隔成90°夹角，是观测房缺与冠状静脉窦关系的最佳切面。

(10) 剑下腔静脉长轴切面　该切面是在剑下两腔切面的基础上将探头顺时针旋转，首先显示出上腔静脉长轴，再旋转大约15°才能显示出下腔静脉长轴(由于下腔静脉是以大约15°夹角进入心房)。所以，一般上、下腔静脉不能同时显示。上腔静脉位于图像的右下角，下腔静脉位于图像的左上角。应该注意的是，在经胸超声心动图各切面中，剑下腔静脉长轴切面是观测上、下腔静脉与房间隔的关系最佳切面，继发孔型房间隔缺损的分型也应以此切面为主。

(11) 胸骨左缘肺动脉长轴切面　该切面是在大血管短轴切面的基础上，探头略向左下移动后，顺时针旋转，图像显示出肺动脉主干长轴及分叉部位，降主动脉显示的是斜切短径，位于肺动脉分叉偏左的后方。此切面是诊断PDA的常用切面，一般都能够清楚显示动脉导管的大小、形态等，特别是对于导管水平分流方向、量的大小和分流速度的观测，尤胜于其他切面。

(12) 胸骨上窝主动脉弓长轴系列切面　将探头置于胸骨上窝，声束向后下，显示出标准的胸骨上窝主动脉弓长轴切面，再将探头逆时针旋转大约15°，可显示出部分降主动脉长轴和肺动脉斜切短轴。该切面是显示动脉导管未闭的长度以及各段的内径的常用切面，也是观察主动脉弓部和降主动脉病变的最佳切面。

(13) 胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面　将探头置于胸骨旁左侧1～2肋间，方向指向2～3点位时，声束朝后下方扫查，可显示降主动脉长轴和主肺动脉以及左右肺动脉分支，是观测动脉导管未闭的较佳切面。动脉导管呈纵向连接与降主动脉与肺动脉之间，导管与左右肺动脉纵向排列，状似分开的三个手指，也称“三指征”，动脉导管位于图像上三指中最左侧。该切面能较为准确显示导管的长度、内径和形状，是观察这些指标的最佳切面。

6.1.1.2　*经食道超声心动图常用切面*

(1) 两腔切面　该切面是将食道探头指向90°时进行扫查，观测心房上下方向的图像。图像上左心房位于靠近探头侧，依次显示左心房、房间隔、上下腔静脉和右心房。由于下腔静脉以大约15°的角度进入右心房，所以，显示有一定困难，此时应尽量将探头往下插，同时在食道内旋转探头的方向。

(2) 四腔切面　该切面是将探头指向0°时进行扫查，观测心脏左右方向的图像。图像上左心房和左心室位于靠近探头侧，远端为右心房和右心室，二、三尖瓣位于十字交叉两侧，分别将左心房室和右心房室联通。

(3) 主动脉短轴切面　该切面是在四腔切面的基础上，将探头往上提，显示出主动脉短轴切面。图像较为清晰的结构为双房和主动脉，双室隐约可见，所以也被称为双房主动脉切面。

6.1.2　正常超声心动图表现

6.1.2.1　*二维超声心动图*　二维超声心动图是心脏超声诊断的基础，可以直观地反映心

脏大小和结构的变化。

(1) 各结构的正常超声心动图表现

① 左心室壁。左心室是重要的泵血器官，由于体循环的压力较高，心室做功较大，所以，左心室壁比其他心壁组织要厚得多，成人的左心室壁厚度一般在 8～12 mm。超声心动图表现左心室壁为 3 层结构，最外层为强回声的心外膜，中层为中等略偏低回声的心肌组织，最内层为强回声的心内膜，整个心肌为两层强回声之间夹一层中低回声，有人称之为“三明治”征。正常心肌除室间隔略厚外，其他心肌厚薄较为均匀，内回声光点均匀一致。当心肌组织受损发生修复时，组织内可以显现强回声光点、光斑甚至光团或光带，如弥散性心肌损害时心肌回声增强、增粗，分布不均匀，严重者可出现“毛玻璃”样改变；陈旧性心肌梗死时可见心肌内出现较大的强回声光团或光带，心内膜和内膜下非透壁心肌梗死表现为内膜或内膜下可见强回声带，近外膜侧为正常的心肌组织，整个心室壁比正常组织厚；透壁心肌梗死时，陈旧性心肌梗死病变部位心肌变薄，回声增强，3 层结构不清晰；急性心肌梗死时一般只表现为心肌变薄而无明显的回声变化。当左心系统的压力负荷增大时，左心室壁发生心肌重构而使左心室壁普遍增厚。

② 右心室壁。由于肺动脉压力较低，右心室泵血时做功比左心室要小得多，所以，右心室壁比左心室壁要薄，一般在 5 mm 以内。同样右心室壁也由心外膜层、心肌层和心内膜层组成，回声特点和病理改变的声像图与左心室壁一致。

③ 心房壁。心房作为一个以储存回心血量为主的结构，本身主动做功较少，所以房壁比较菲薄，一般在 2 mm 左右。房壁回声一般为中等偏强，不像心室有层次分明的 3 层结构。

④ 房、室间隔。正常的肌部室间隔略呈“梭形”，较其他室壁略厚，近三尖瓣处为膜部室间隔，由纤维组织构成，结构菲薄，漏斗部室间隔位于右心室流出道，“环抱”主动脉根部和左心室流出道，为肌性组织构成，起始部为突起的嵴样结构。正常的室间隔各部分连续完整，胚胎时期发育异常时可在不同部位出现缺损。房间隔为菲薄的组织构成，卵圆窝处尤为菲薄，故可随心动周期来回摆动。正常的房间隔连续完整，发育异常时可在不同部位发生缺损，亦可以发生卵圆孔未闭。

⑤ 心脏瓣膜。心脏瓣膜在心脏功能中起着“阀”的作用，瓣膜由较薄的纤维组织构成，故回声较强，弹性较好。心脏瓣膜分为二尖瓣、三尖瓣、主动脉瓣和肺动脉瓣，其中二尖瓣和三尖瓣结构相似，主动脉瓣和肺动脉结构相似。二尖瓣由两个瓣叶和瓣膜附属结构组织，瓣叶分为前瓣和后瓣，附属结构包括腱索和乳头肌。二尖瓣前叶较大，后叶较小，前瓣瓣环约占整个瓣环的 2/3，后瓣瓣环约占 1/3，瓣膜与腱索相连，腱索与乳头肌相延续，正常的乳头肌分为前外和后内两组，分别位于 8 点和 2 点时钟位。二尖瓣关闭时呈“一”字形，开放为近圆形，部分瓣膜可在交界处形成较小的副瓣，容易引起瓣膜的返流。三尖瓣由三个瓣叶组成，为前瓣、后瓣和隔瓣，前瓣较大，后瓣次之，隔瓣较小，整个瓣膜功能主要由前瓣和后瓣执行，隔瓣所起功能很小，瓣膜附属结构与二尖瓣相同，但和三组乳头肌和所连腱索相延续。三尖瓣关闭呈“Y”字形，开放呈扁平的圆形，交界处有时可见副瓣形成。主动脉瓣和肺动脉瓣均由半月瓣组成，没有附属结构，其中主动脉瓣分为左冠瓣、右冠瓣和无冠瓣组成，主动脉左冠瓣瓣窦发出左冠状动脉主干，右冠瓣瓣窦发出右冠状动脉主干，无冠瓣瓣窦



无冠状动脉主干发出，三个瓣膜也由此而命名。肺动脉瓣分为左瓣叶、右瓣叶和前瓣叶。主动脉瓣和肺动脉瓣关闭均呈"Y"字形，瓣膜畸形时可为二叶畸形，亦可为四叶畸形或多叶畸形。其中以二叶畸形常见，表现为瓣叶关闭呈"一"字形，多合并瓣膜狭窄和关闭不全。

⑥ 心包。心包为心脏脏壁层之间的一个潜在间隙，正常的心包腔内有少量液体（一般＜50 ml），起润滑作用，心包壁壁较薄，一般在 2 mm 左右。正常心包内可有少许脂肪组织，呈低回声而有时被误认为心包积液，在此需要仔细鉴别。心包积液时液体可随体位改变而变化，心动周期中形态变化较大，而脂肪组织大小和体位无关，形态变化较规律，脂肪组织为黯淡光点回声，心包积液为无回声。心包积液量分为少量、中量和大量，在左心室长轴切面中，左心室后壁液体＜5 ml且右心室前壁无积液为少量，右心室前壁出现积液且液体＜5 ml为中量，右心室前壁液体＞5 ml 为大量。心包厚度＞5 ml 时为明显增厚，应考虑为缩窄型心包炎的可能。

（2）各心腔大小、大血管内径其结构的运动情况

① 各心腔大小和大血管内径。心腔大小和大血管内径的判断一般从左、右心比例和绝对数值两方面进行。婴幼儿时期，肺血管没有完全发育好，肺动脉压力较高，此时期右心系统较左心系统要大，为右心优势，随着肺血管的逐渐发育，肺动脉压力降低，右心系统的的比例逐渐变小，左心系统逐渐增大而成为左心优势，此过程一般在 6 岁左右完成；随着左心优势的形成，主动脉和肺动脉的比例也发生变化，由早期的两血管内径相当到后来主动脉增宽，两者最终比例约为3∶2左右。心腔大小的测量值正常范围因个体差异而有所不同，应根据不同的体表面积分别对待。心腔大小的评估应以横径为主要参考标准，因为心室做功主要依靠心肌的横向运动，纵向运动做功较小，斜向运动的做功更小，一旦心功能发生变化时，首先影响的是心室横径方向的运动，所以，横径的变化最为明显。

② 各瓣膜结构的运动情况。正常的左心室壁是向心运动，收缩期所有室壁均向心腔中心运动，舒张期均向外运动，运动幅度以游离壁最大，室间隔和左心室下壁次之，前间壁最小（图 6-1-9）。当心肌发生病变时，室壁的运动幅度甚至运动方向会发生改变。心肌弥散性损害时表现为室壁普遍运动幅度减低；心肌缺血时表现为节段性运动幅度减低；心肌梗死时室壁几乎无运动，甚至出现矛盾运动和反向运动，严重者可形成室壁瘤。正常瓣膜运动时启闭自如，开放时瓣尖一般能贴近室壁或大血管壁，关闭时比较严密（图 6-1-10）。

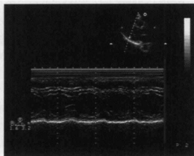


图 6-1-9　心室壁运动 M 型曲线

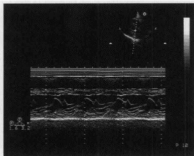


图 6-1-10　二尖瓣运动 M 型曲线



7.1.2.2 多普勒图像

多普勒成像分为彩色多普勒成像和频谱多普勒成像两种。

(1) 彩色多普勒成像 心腔和大血管内正常的彩色血流根据不同的部位特点也有所不同，由于正常状态下心腔和大血管内的血流速度不快，所以，均为暗淡或明亮的红色或蓝色血流，颜色的亮度反映血流速度，越亮速度越快。主动脉瓣口速度最快时，血流颜色最亮，三尖瓣口血流速度最慢，颜色最暗。正常的二尖瓣口和三尖瓣口为红色血流，二尖瓣口血流速度较快为明亮红色，三尖瓣口较慢为暗淡红色，肺动脉瓣口血流为明亮蓝色血流，主动脉瓣口血流根据不同的切面颜色不同，左心室长轴和胸骨上窝切面为明亮红色血流，心尖和胸骨旁五腔切面为明亮蓝色血流。当各瓣口狭窄时血流速度明显加快，有的为湍流，表现为五彩镶嵌的花色血流。主动脉瓣和肺动脉瓣狭窄时，狭窄处远端由于偏心血流长期冲击管壁，可导致管腔不同程度的窄后扩张。正常瓣膜一般无返流或仅有极少量返流，其中三尖瓣返流较其他瓣膜多见，但均为生理性返流，不需要作任何处理；肺动脉高压时，可以通过肺动脉瓣的返流来提示高压的可能，一般认为肺动脉瓣返流长度>1 cm 时有肺动脉高压的可能，压力越高，返流越长。分析彩色血流时，应该从血流的起源、方向、速度和血流量的多少等方面进行判断。

(2) 频谱多普勒成像 常用的频谱多普勒成像为脉冲多普勒成像和连续多普勒成像。正常心腔和大血管内血流速度较慢，一般采用脉冲多普勒成像进行观测。不同部位的血流频谱有所不同，二尖瓣口和三尖瓣口血流频谱相似，舒张期均分为 E 峰和 A 峰两个波峰，E 峰为舒张早期心室主动弛张时产生，是心室充盈的主要时相，A 峰为舒张晚期心房收缩时产生，是心室充盈的次要时相。正常人群中，根据年龄不同，E 峰和 A 峰的峰值速度变化也不同。婴幼儿和青少年的 E 峰大于 A 峰(E/A>1)，频谱形态为中空(图 6-1-11)。随着年龄的增加，心室的顺应性降低，E 峰逐渐减低，A 峰逐渐增加，最终出现 E 峰小于 A 峰(E/A<1)三尖瓣口出现 E、A 倒置的年龄较早，一般 40 岁左右就可以出现，二尖瓣口稍晚，一般要到 50 岁以后。心功能减退时，首先出现的是舒张功能障碍，表现为 E/A<1；舒张功能障碍进一步发展时，可出现假阳性，表现为E/A>1，E 峰形态略为高尖，此时可用组织多普勒成像加以鉴别，组织频谱中可见 E′峰小于 A′峰；出现限制型充盈障碍时，频谱形态为 E 峰高尖，加速度和减速度时间明显缩短，A 峰低平，E/A>2。二尖瓣和三尖瓣狭窄时，频谱为充填的高速血流频谱。可以利用血流速度估算出压力阶差来评估二尖瓣口的面积，一般 5 mmHg<压差<10 mmHg 时为轻度狭窄，10 mmHg<压差<20 mmHg 时为中度狭窄，压差>20 mmHg 时为重度狭窄。亦可用血流速度估算出压力阶差来评估主动脉瓣瓣口的面积，一般压差<30mmHg 时为轻度狭窄，>30 mmHg <60 mmHg时为中度狭窄，>60 mmHg 时为重度狭窄。

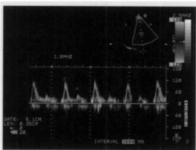


图 6-1-11 正常二尖瓣口血流频谱，E 峰大于 A 峰，E/A>1



正常主动脉瓣口的血流频谱为"匕首"状，加速度时间较短，频谱为中空形态，速度一般<2 m/s(图 6-1-12)。瓣膜狭窄时应用连续多普勒进行评估，表现为内部充填的高速血流频谱，速度一般在 3 m/s 以上，有的甚至可达 6 m/s。利用压力阶差可以评估主动脉瓣的狭窄程度，压差<30 mmHg 时为轻度狭窄，30～60 mmHg之间时为中度狭窄，>60 mmHg 时为重度狭窄。



图 6-1-12　正常主动脉瓣口血流频谱呈"匕首"状

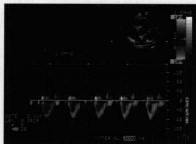


图 6-1-13　正常肺动脉瓣口血流频谱呈倒置的等腰三角形

肺动脉瓣口正常血流频谱为倒置的等腰三角形，频谱内部中空(图 6-1-13)。瓣膜狭窄时，表现为内部充填的高速血流，一般认为瓣口压差<30 mmHg 时不用作处理；肺动脉高压时，肺动脉瓣口频谱形态发生改变，表现为"匕首"状，加速度时间和整个射血时间缩短。凡一切后负荷增加，频谱变化时都会表现加速度时间比正常状态下缩短。

6.2　超声心动图在房间隔缺损封堵术中的应用

房缺封堵术过程中，超声心动图在术前、术中和术后都起着重要作用，与 X 线成像共同指导整个手术操作过程。两种检查和监测手段相互结合，取长补短，在不同的阶段起着不同的作用。

在心脏外操作过程中，X 线起主要作用，指导导管、导丝和输送鞘在血管内走行，在心内操作时指导导管和导丝穿过房间隔缺损进入左心房，部分手术还要指导将导丝进入肺静脉，以固定导丝将输送鞘送入左心房，输送鞘到位后，指导释放封堵器伞盘和判断封堵器位置和牢固性。超声心动图主要在选择患者、测量房缺大小、选择封堵器型号、指导释放封堵器、判断封堵器位置和牢固性、观测封堵器对周边结构影响以及是否有残余分流、术后随访等方面起重要作用。

6.2.1　超声心动图在封堵术前的作用

6.2.1.1　术前选择患者和测量房缺大小

术前患者的选择完全依赖超声心动图，超声心动图可以从房缺的类型、大小以及缺损与周边结构关系等方面来进行分析，以选择合适的患者进行封堵。继发孔型房缺是封堵术



的适应证，在此基础上房缺的大小应＜34 mm，缺损离二尖瓣的距离应＞7 mm，离上下腔静脉的距离应＞2～5 mm，离冠状静脉窦的距离应＞2 mm，满足以上条件的患者可入选为封堵术适应证(图 6-2-1～图 6-2-6)。在所有检测方法中，超声心动图是测量房缺大小的最佳方法，其对心内结构的观测是其他方法无法媲美的。经胸超声心动图可以从不同的切面和方向进行测量房缺大小，形成一个近似三维的立体图形，以综合判断缺损的大小和形态，为

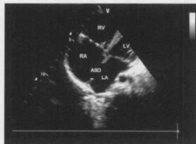


图 6-2-1　胸骨旁四腔切面房缺二维图



图 6-2-2　胸骨旁四腔切面房缺超声图

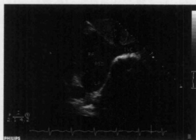


图 6-2-3　剑下腔静脉长轴切面显示房缺下腔静脉侧无残端



图 6-2-4　胸骨旁大血管短轴切面显示房缺下腔静脉侧无残端

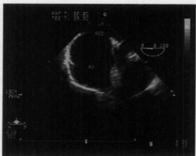


图 6-2-5　经食道超声心动图四腔切面房缺二维图

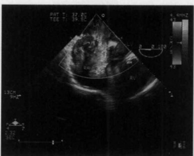


图 6-2-6　经食道超声心动图四腔切面房缺彩色图

封堵术病例的选择提供可靠的依据，也为封堵器型号的选择提供准确的数据；经食道超声心动图图像尤为清晰，测量更为精确，但是一种微创检查，在经胸超声心动图观测效果不佳时，可行经食道超声心动图检测，是经胸超声心动图的有力保障。

6.2.1.2 封堵器型号的选择

超声心动图不但可以准确观测房缺的大小和形态，还可以大致判断房间隔残端的软硬程度，观测缺损与周边结构的关系，为选择封堵器的型号提供重要的参数。房缺周边为硬缘且缺损离周边结构距离足够时，选用封堵器的型号一般在房缺最大径的基础上加上 2～4 mm；缺损周边有软缘时，根据软缘的软硬程度，封堵器加大的尺寸差别很大，一般在房缺最大径的基础上还要加大 8～14 mm，部分软缘病例还要加大；缺损离主动脉没有距离或离上、下腔静脉很近甚至没有距离时，封堵器的型号在正常情况下还要加大 2～4 mm。

6.2.2 超声心动图在封堵术中的作用

术中指导释放封堵器和判断封堵器是否正常，一般在 X 线下释放封堵器伞盘乃至整个封堵器，当在释放过程中操作难度较大时，可以在超声心动图指导下完成释放过程，也可结合 X 线和超声心动图综合判断，指导整个手术过程。封堵器伞盘和腰部均释放后，对封堵器的位置、牢固性以及封堵器对周边结构的影响的观测极为重要，这个过程中超声心动图起着主要作用。判断封堵器的位置时，要在多个切面进行观测，主要是观测封堵器的伞盘是否在房间隔两侧，在每个切面中，应该清楚显示封堵器两侧伞盘分开的 4 个伞尖和伞盘间的腰部，这些结构呈“H”形，且伞腰内径小于封堵器本身型号时，说明封堵器的位置是正常的(图 6-2-7)。判定封堵器的牢固性时从牵拉试验和测量封堵器腰部内径两方面进行，在合适的力度下牵拉和推挤封堵器，封堵器没有脱落，腰部内径比封堵器本身型号小2～4 mm 以上时，证明封堵器的是牢固的(图 6-2-8)。封堵器的位置和牢固性检测完成后，还必须观测封堵器对周边结构的影响，在周边结构中，最重要的是观测封堵器对二尖瓣的影响，当封堵器过大或二尖瓣侧房间隔残端过短时，封堵器伞盘很可能顶上二尖瓣前瓣，造成二尖瓣不同程度的返流甚至关闭不全。如果二尖瓣返流不会引起明显的血流动力学改变，可以考虑释放整个封堵器，二尖瓣返流会引起明显的血流动力学改变的话，必须收回封堵器再行处理。对于残余分流的分析，笔者认为，在封堵器大小、位置和牢固性正常情况下，并且封堵器对周边结构没有影响，少量残余分流不用考虑，只有当残余分流影响到血流动力学改变时才要进行处理，一般这种情况不多见，有可能发生于用一个封堵器闭合两孔或多孔房缺的情况(图 6-2-9)。



图 6-2-7 封堵术中牵拉封堵器以检验牢固性





图 6-2-8　胸骨旁四腔切面显示封堵器位置正常，呈"H"形



图 6-2-9　胸骨旁四腔切面彩色血流示房水平未见分流

6.2.3　超声心动图在封堵术后的作用

在术后随访过程中，主要是利用超声心动图。随访的内容包括封堵器的位置、残余分流的变化、心腔大小的变化和心功能的恢复情况等方面。定期观测上述参数，掌握房缺封堵术后患者恢复的规律，可以为封堵术方法学的改进提供重要的依据。

6.2.4　封堵术中和术后的并发症

在房缺封堵术过程中，最重要的是观测心包的情况，定期观测心包，可以尽早发现心包积液的出现，尽可能避免心包填塞的发生。封堵术后多见的并发症有迟发性心包积液和封堵器对周边结构的影响，国外有报道过封堵术后封堵器磨破心房壁和主动脉壁等并发症的发生。

6.3　超声心动图在室间隔缺损封堵术中的应用

室间隔缺损封堵术自 2001 年开始，2002 在国内广泛开展，国内应用封堵器主要为进口的 Amplatzer 封堵器和国产封堵器两种。Amplatzer 封堵器为偏心型封堵器，其主动脉侧伞盘无边缘，对侧伞盘边缘较长，根据力学原理，重心不在同一平面。国产封堵器分为对称型和偏心型两种，对称型封堵器伞盘周边边缘一致，偏心型封堵器主动脉侧伞盘无缘或边缘很短，但重心在同一平面，力学平衡不如 Amplatzer 封堵器。

室间隔缺损封堵术过程中，X 线和超声心动图均起着重要的作用，两者不能相互替代，在不同的操作进程中所起的作用不同。术前筛选患者主要依靠超声心动图，术中 X 线和超声心动图相互结合，术后主要依靠超声心动图进行随访。

6.3.1　超声心动图在封堵术前的应用选择病例

超声心动图选择室缺病例时常用切面为大血管短轴切面、心尖或胸骨旁五腔切面和左心室长轴切面，不同切面观测的内容不同(图 6-3-1、图 6-3-2)。大血管短轴切面是膜部室缺和漏斗部室缺亚型分型的常用切面，同时观测缺损离三尖瓣和肺动脉瓣的距离。在室缺亚



型分型时，膜部室缺大约位于时钟位的 9～11 点，嵴下型室缺位于 11～12 点，嵴内型室缺位于 12～1 点，干下型室缺位于1～2 点。选择室缺封堵术适应证时，主要考虑缺损的类型、大小和缺损离周边结构的距离等方面，原则如下：膜部(膜周部)室缺、肌部室缺和部分嵴内型室缺；缺损离主动脉瓣最短距离＞1 mm，如假性膜部瘤粘连较牢固主动脉侧可以无室间隔残端；缺损离三尖瓣距离＞1 mm，如假性膜部瘤粘连较牢固三尖瓣侧可以无室间隔残端；室水平为左向右分流或左向右分流明显大于右向左分流。

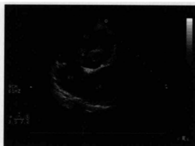


图 6-3-1　非标准大血管短轴切面示：室缺的三尖瓣侧无残端且未见粘连

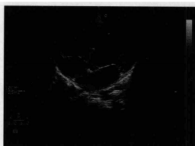


图 6-3-2　胸骨旁五腔切面示：室缺靠近肌部

6.3.2　术中选择封堵器大小、指导手术操作和评估封堵术疗效

手术开始，先行 X 线左心室造影，将造影测量参数结合超声心动图测量参数，综合分析室缺的大小、形态以及与周边结构的关系，合理选用封堵器的类型和型号，以提高封堵术成功率和减少并发症的发生。离主动脉瓣距离＜1 mm，没有粘连形成假性膜部瘤病例可以选用偏心型封堵器，离主动脉瓣距离＞1 mm，周边粘连形成假性膜部瘤的病例主张选用对称型封堵器。选用偏心型封堵器时，原则上要比对称型封堵器加大 2 mm 左右。在选用封堵器型号时，不同类型缺损的选择原则也不同。膜周部室缺大部分形成假性膜部瘤，假性膜部瘤分为漏斗型、管型、瘤型和不规则型 4 种，对于这 4 种假性膜部瘤病例的封堵器型号的选择，要同时考虑左心室面和右心室面的情况，右心室面出口为单孔时，选择封堵器型号以右心室面为主而左心室面大小不做过多考虑，此时封堵器的型号应比右心室面出口大 2～6 mm；右心室面为多孔时，选择封堵器型号以左心室面为主，封堵器的型号应比左心室面最大径小 2 mm 左右；如果缺损没有粘连，左右心室面的大小相近，选择封堵器时应加大较多，原则上在左心室面最大径的基础上加大 4～8 mm。

在手术操作过程中，大部分在 X 线指导下进行，只有部分心内操作过程需要结合超声心动图的指导完成。导丝和导管在心脏外血管中的走行完全在 X 线指导下完成，心内部分的导管和导丝穿越室间隔、抓捕器抓捕肺动脉或腔静脉内的超滑导丝以及将输送长鞘送至左心室心尖部的操作也在 X 线指导下完成，在判断输送鞘是否已到左心室心尖的过程中，需要采用超声心动图来进行鉴别。输送鞘到位以后，在 X 线下指导完成整个封堵器的释放过程；也可在超声心动图的指导下，判断封堵器左心室面伞盘是否贴紧室间隔，左心室面伞



盘到位后再释放封堵器腰部和右心室面伞盘。封堵器右心室面伞盘释放后，可以利用二维超声心动图观测封堵器的位置是否正常以及对周边结构是否有影响，利用彩色多普勒成像观测残余分流情况和主动脉瓣以及三尖瓣的返流情况（图 6-3-3、图 6-3-4）。在上述观测指标正常后，最后在 X 线指导下完成整个封堵器的释放。



图 6-3-3　胸骨旁五腔切面显示封堵器位置正常，呈"H"形



图 6-3-4　胸骨旁五腔切面彩色血流示室水平未见分流

6.3.3　超声心动图在封堵术后的应用

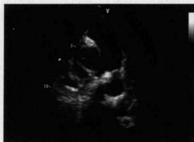
室间隔缺损封堵术后，利用超声心动图进行定期观测，以了解患者恢复的演变过程及治疗效果。超声心动图观测主要包括封堵器的位置、残余分流的变化、心腔大小的变化、心脏功能的变化等方面。

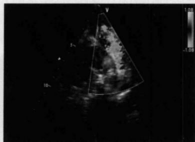
6.4　超声心动图在动脉导管未闭封堵术中的应用

在先心病介入治疗中，动脉导管未闭封堵术是最先开展的一门技术，也是治疗该疾病的最佳方法。在整个手术过程中，几乎完全可以在 X 线指导下完成。超声心动图一般只应用于术前诊断和筛选病例，术中可以监测部分指标，但不作为主要监测手段。

动脉导管未闭分为窗型、漏斗型、管型和瘤形 4 种类型。漏斗型最为多见，在笔者所封堵病例中，几乎都是漏斗型；窗型动脉导管未闭很少见，一般不主张行封堵术。超声心动图术前可以明确诊断动脉导管未闭并对其进行分型，对未闭的动脉导管进行准确测量，而且为无创检测，可以重复使用，是术前选择病例的最佳方法。观测动脉导管未闭时，超声心动图可以从多切面连续动态进行，以了解导管的形态和大小，为封堵术提供准确的数据。超声心动图观测动脉导管时多采用胸骨左缘肺动脉长轴切面、胸骨上窝主动脉弓长轴切面和胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面。各切面观测的角度和特点有所不同，胸骨左缘肺动脉长轴切面是观测大血管水平分流方向和分流速度的最佳切面。一般大血管水平是全心动周期的左向右大小分流，肺动脉高压时可出现双向分流或以右向左分流为主，利用频谱多普勒成像可以估测肺动脉压力大小和变化情况（图 6-3-5、图 6-3-6）；胸骨上窝主动脉弓长轴切面是观测未闭导管大小的较好切面，在此切面可以准确观测到导管主动脉侧和肺动脉侧的内径以及导管的长度；胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面是观测导管大小、长度、形态和

走行的最佳切面。


图 6-3-5　胸骨左缘肺动脉长轴切面显示 PDA 二维图像


图 6-3-6　胸骨左缘肺动脉长轴切面显示 PDA 彩色图像

动脉导管未闭封堵术过程中，首先在 X 线下行主动脉弓部造影，以观测导管的大小和形态，将造影的测量参数与超声心动图参量参数相结合，综合判断分析导管的大小和形态，选择合适的封堵器类型和型号。选择封堵器型号时主要以肺动脉侧内径为参照，一般封堵器大小比肺动脉侧内径大 2～6 mm，导管内径越大所加大的尺寸也越大，婴幼儿由于导管弹性比成人要大，所加大的型号也就要大。封堵器型号选好以后，在 X 线指导下将封堵器植入正常位置，再行主动脉弓部造影以评价封堵器的位置、残余分流情况以及封堵器对主动脉的影响，也可以利用超声心动图观测上述指标以及封堵器对肺动脉的影响，上述指标正常后再将整个封堵器释放。

封堵术后，主要应用超声心动图定期观测封堵器的位置、残余分流以及对主动脉和肺动脉的影响，同时观测各心腔大小的恢复情况以及心功能的变化情况。

6.5　超声心动图在卵圆孔未闭封堵术中的应用

卵圆孔未闭是一种常见的心脏疾病，由于该病在房水平的分流量不大，一般不会引起血流动力学改变，因此没有引起对该病的重视。近年来，人们发现部分脑卒中患者可能与卵圆孔未闭有关，所以该病越来越得到关注。目前，国外有研究人员主张应对成年卵圆孔未闭患者进行治疗，治疗方法主要是封堵术。

卵圆孔未闭封堵术的操作过程与房间隔缺损封堵术相同，超声心动图起着重要作用。卵圆孔未闭术前诊断有一定难度，对于一些成人患者，经胸超声心动图有时不易发现，因此，术前诊断时多采用经食道超声心动图进行检测，或进行超声声学造影检查。对于卵圆孔未闭大小的测量时，不但要测量分离间隙的大小，还要注意观测“搭错”的长度以及与主动脉和上腔静脉间的距离，以选用大小合适的封堵器。卵圆孔未闭封堵器分为 3 种型号，即 18 mm、25 mm 和 35 mm，选择封堵器时多以卵圆孔离主动脉和上腔静脉的距离为参照，大小不合适时容易对这些结构产生损伤或其他影响。卵圆孔未闭封堵术的特点是利用右心房侧封堵器伞盘来覆盖未闭的间隙，而不是利用腰部来堵塞未闭的卵圆孔。因此，要求右心房侧伞盘平整，而且紧贴房间隔，如果伞盘变形与房间隔间留有缝隙，将会产生与卵圆孔

未闭相似的血流动力学改变，从而影响封堵术的效果。卵圆孔未闭的封堵过程与房缺封堵术一致，也主要是依靠超声心动图结合 X 线进行监测，封堵术后的疗效观测主要依靠超声心动图进行。

6.6 超声心动图在其他先天性心脏病中的应用

6.6.1 肺动脉狭窄

超声心动图术前可以确诊肺动脉狭窄，二维超声心动图一般可见，肺动脉瓣开放时瓣膜开放受限，瓣尖呈"帐篷"样改变；彩色血流显示收缩期肺动脉瓣上湍流，频谱多普勒可以观测肺动脉瓣上湍流速度，并估算出压力阶差，一般压力阶差在 30 mmHg 以下者不主张处理。

对于肺动脉瓣狭窄的介入治疗采用球囊扩张术。球囊大小的选择依据瓣环的内径而定，一般选用球囊大小比肺动脉瓣环内径大 20%～25%。肺动脉瓣环内径可以在 X 线造影下和超声心动图进行测量，两者结果相互对照，综合分析。球囊选好后，整个手术操作过程基本上在 X 线下进行。

6.6.2 瓦氏窦瘤破裂

瓦氏窦瘤破裂的诊断可用超声心动图和 X 线造影进行，一般术前诊断和筛选多利用超声心动图进行。瓦氏窦瘤破裂常见的是破口入右心房和右心室；少见破入左心室和肺动脉；也有破入室间隔的病例报道。一般破口入右心房和右心室的瓦氏窦瘤破裂适合封堵术，选择病例时应观测窦瘤的入口离冠状动脉的距离，一般以距离＞3 mm 为宜，离冠状动脉太近时封堵器伞盘容易影响冠脉的血流，破口入右心室时还应考虑右心室流出道的情况。目前还没有瓦氏窦瘤破裂的专用封堵器，一般用动脉导管未闭封堵器或室缺封堵器代替。封堵术后主要用 X 线主动脉窦部造影和超声心动图观测残余分流情况和封堵器对冠状动脉的影响，观测右心室流出道情况多用超声心动图进行，必要时可行 X 线右心室造影。

6.6.3 先天性冠状动脉瘘

超声心动图对于先天性冠状动脉瘘的诊断有较高的价值，可以准确观测到瘘口的位置和大小，并结合 X 线冠脉造影的测量参数来选择封堵器的大小。目前还没有专用的冠状动脉瘘封堵器，一般用动脉导管未闭封堵器代替，封堵器型号的选择与动脉导管未闭相似。超声心动图在术中可用于观测封堵器的位置和残余分流的情况。

6.6.4 其他

超声心动图在主动脉缩窄、主动脉瓣置换、左心耳封堵等介入治疗中均起较为重要作用，可用于术前诊断和选用置入物的大小，术中指导操作过程和判断置入物位置，术后评估介入疗效以及患者恢复情况。



6.6.5 展望

近年来，超声心动图技术的飞速发展给介入手术提供可靠的监测手段，使手术过程变得更加直观和先进。目前常用的超声心动图为经胸超声心动图和经食道超声心动图，这两种方法一般只能从二维的角度来观测病变的大小、形态和血流情况。虽然有些仪器能够进行实时三维成像，但成像角度小，技术也不成熟，还不能满足临床的需要。人们正致力于实时三维超声的研究，该技术可以实时动态观测病变的大小和立体结构，更为直观地反映病变信息，特别是对于病变周围结构的观测更为直观准确，从而为手术操作提供更大方便。目前，心腔内超声也应用于临床，该技术从内心直接观测病变，图像比常规超声心动图更为清晰，是一种先进的先心病监测手段，由于心腔内超声探头昂贵，目前国内临床使用并不多。

（姚志勇　翟庆华　潘　丽）

参考文献

[1] 周永昌，郭万学. 超声医学[M]. 北京：科学技术文献出版社，2002.
[2] 刘延玲，熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 北京：科学技术出版社，2001.
[3] 刘延玲，吕秀章. 心血管超声在房间隔缺损封堵治疗中的应用研究[J]. 介入放射学杂志，2005，14(5)：13－15.
[4] 任森根，陈兵，金孝梁，等. 房间隔缺损封堵术并发急性心包填塞二例[J]. 中国循环杂志，2005，20(1)：6.
[5] Durongpisitkul K, Soongswang J, Laohaprasitiporn D, et al. Comparison of atrial septal defect closure using Amplatzer septal occluder with surgery[J]. Pediatr Cardiol, 2002, 23(1): 36－40.
[6] 周爱卿，蒋世良. 先天性心脏病经导管介入治疗指南[J]. 中华儿科杂志，2004，42(3)：234－239.
[7] 陈慧清. 经胸超声心动图在房间隔缺损封堵术中的应用[J]. 江西医学院学报，2007，47(4)：91－92.
[8] 孙祥情，曹克将，杨荣，等. 应用 Amplatzer 封堵关闭 32 例膜部室间隔缺损[J]. 中国介入心脏病学，2004，12(1)：21－24.
[9] 郭燕丽，李锐，宋治远，等. 动图在房间隔缺损经导管介入封堵术中的应用[J]. 临床超声医学杂志，2007，9(8)：464－466.
[10] 张军，姚志勇，田英军，等. 二维超声心动图及组织多普勒检测房间隔缺损封堵术前后右心负荷的变化[J]. 心脏杂志，2004，16(1)：64－66.

7 先天性心脏病介入诊疗中的麻醉

介入诊断是先天性心脏病诊断的重要手段，小儿难以合作，除年长儿或新生儿可在局部麻醉下完成操作外，其余小儿均需在基础麻醉下进行。即使局麻下手术，也需应用足量镇静剂，使患儿术中保持安静，以便手术顺利进行，保证手术效果，避免并发症发生。介入诊断及治疗中的麻醉要求麻醉医生要在不同于手术室的环境下实施麻醉，从而增加了麻醉的难度。必须严密监测病情，确保患儿在麻醉期间能处于生理内环境恒定的状态，确保小儿安全渡过麻醉、手术及术后顺利恢复。

麻醉的基本原则和要求是相同的，但介入诊断及治疗中麻醉要兼顾3个特点：①小儿麻醉；②先心病手术麻醉；③手术室外麻醉。

因此，小儿介入诊断及治疗手术中麻醉是一项高风险麻醉，从事小儿介入诊断及治疗麻醉的医师，必须熟悉小儿特点。0～12岁的小儿，在解剖、生理、药理方面与成人差别很大，因此，在临床麻醉工作中，绝对不能把小儿看做成人的缩影，应根据小儿生理及心理特点、所患疾病及所施手术部位及手术持续时间，选用适当的麻醉方法及麻醉用药。

7.1 麻醉有关的小儿解剖生理特点

7.1.1 解剖生理特点

7.1.1.1 呼吸道的特点

婴儿头部及舌头较大，颈短，鼻孔大小与环状软骨处相等。婴儿鼻腔较狭窄，易被分泌物或黏膜水肿所阻塞。婴儿主要经鼻腔呼吸，婴儿喉头较高，位于第三至第四颈椎水平（成人第五至第六颈椎水平），且会厌软骨较大，呈U型，可妨碍声门显露，造成气管插管困难。婴儿喉头最狭窄部位是环状软骨处，该处呈圆形，可无明显漏气，故婴幼儿一般不需用带套囊的气管导管。但6岁以后儿童，喉头最狭窄部分在声门，而声门不呈圆形，应该用带套囊的导管。婴儿气管短，仅长4.0～4.3 cm，直径小，新生儿气管直径为3.5～4.0 mm（成人10～14 mm），环状软骨处的黏膜水肿1 mm，气管直径即减少50%。根据Poliseuille定律，呼吸阻力与呼吸道半径的4次方成反比，故直径减少50%，阻力增加16倍。婴儿气管支气管分叉高，在第二胸椎平面（成人在第5胸椎平面），气管分叉角度两侧基本相同。婴儿咳嗽反射机制不完善，由此增加了误吸的危险。婴儿肋骨呈水平位，胸壁顺应性高，而肋骨对肺的支持少，难以维持胸内负压。因此，每次呼吸均有功能性呼吸道闭合。新生儿和婴儿肋间肌中Ⅰ型肌纤维少，Ⅰ型肌纤维可提供重复做功的能力。当Ⅰ型肌纤维缺少时，任何因

素所致的呼吸做功增加，均可引起呼吸肌早期疲劳，导致呼吸暂停、二氧化碳蓄积和呼吸衰竭。婴儿胸式呼吸不发达，胸廓的扩张主要靠膈肌，如腹腔内容物增加，可影响膈肌活动，也影响呼吸。新生儿肺泡面积约为成人的 1/3，但代谢率约为成人的 2 倍，故新生儿呼吸贮备有限。新生儿潮气量(VT)小，仅 20 ml，约 6～7 ml/kg，无效腔量(VD)按体重计，新生儿与成人相同，均为 2.2 ml/kg，无效腔量与潮气量之比(VT/VD)亦相同(0.3)，但新生儿呼吸道容量小，故麻醉时器械无效腔要小。人工呼吸时潮气量也要小，以免肺泡过度扩张。新生儿肺泡通气量按比例约为成人的 2 倍，新生儿主要通过增加呼吸频率(而不是容量)来满足高代谢的需要，故婴儿呼吸频率较快。新生儿血气分析显示有轻度呼吸性碱中毒及代谢性酸中毒，血浆 HCO_3^- 低。婴儿每公斤有效肺泡面积是成人的 1/3，每公斤耗氧量是成人的 2 倍，表明换气效率不佳。故小儿麻醉时应特别重视呼吸的管理。

7.1.1.2 循环系统特点

新生儿出生时卵圆孔及动脉导管未闭，心排血量有 20%～30%分流，PaO_2 较低，60～80 mmHg。新生儿血红蛋白 170 g/L，大部分是胎儿血红蛋白，胎儿血红蛋白氧离曲线左移，P_{50}为 18 mmHg(成人 P_{50}为 26 mmHg)。6 个月时胎儿血红蛋白由成人血红蛋白取代，血红蛋白也降至 110 g/L，故 6 个月以内婴儿，血红蛋白携氧能力显著下降。与成人相比，其心肌结构，特别是与收缩性有关的心肌群发育差，心室顺应性较低，心肌收缩性差，每搏量较小的特点。因此，新生儿和婴儿心脏对容量负荷敏感，对后负荷增高的耐受性差，心排血量呈心率依赖性。新生儿出生后不久，动脉导管和卵圆孔闭锁，由胎儿循环进入自行循环。新生儿的体循环是中心化的，血液大部分分布于内脏器官，外周阻力相应地明显增高，在中心化的基础上，血液丧失的代偿机制是有限的。心率很快，120～170 次/min。收缩压 60～80 mmHg，舒张压 40～50 mmHg，小儿血容量按公斤体重计，血容量为 80～85 ml/kg，比成人大，但因体重低，血容量绝对值很小，手术时稍有出血，血容量即明显降低。随着年龄的增长，心率逐渐变慢，至 12 岁时与成人相近。儿童患者的心动过缓比心动过速更有意义。心动过缓主要见于缺氧、气管插管或某些手术刺激引起的迷走神经反射及深麻醉等。对心动过缓的患儿可给与阿托品，特别是对因缺氧或深麻醉引起的心动过缓的患儿必须立即减浅麻醉，纠正缺氧，以免造成生命危险。婴幼儿能很好地耐受心动过速，当心率达 210 次/min 时也不会导致心排出量的下降，常不需药物治疗，但必须消除引起的原因，如疼痛、膀胱充盈或高二氧化碳血症等。

7.1.1.3 神经系统特点

新生儿已有传导痛觉的神经末梢，中枢神经系髓鞘已发育完全。新生儿大脑皮质已有功能，婴儿存在精细的感觉通路和皮质内联系。新生儿对疼痛性刺激有生理及生化反应。现已确认，新生儿能感知疼痛，对伤害性刺激有应激反应。因此，小儿和成人一样，手术时要采取完善的麻醉镇痛措施。

7.1.1.4 体液平衡代谢及消化系统及特点

(1) 小儿新陈代谢率高　氧耗量也高，成人氧耗量 3 ml/(kg · min)；小儿 6 ml/(kg · min)，故小儿麻醉期间应常规吸氧，但氧浓度不宜过高，宜控制在 45%～60%(1～2 L)。



(2) 新生儿及婴儿对禁食及液体限制耐受性差　机体糖及脂肪贮备少，较长时间禁食易引起低血糖及代谢性酸中毒倾向，婴儿手术前禁食时间应适当缩短，术中应适当输注葡萄糖。

(3) 新生儿肝功能发育不全　药物代谢有关的酶系统虽已存在，但药物的酶诱导作用不足，对药物的降解反应减少，使药物清除 $t_{1/2}$ 延长。特别是早产儿肝脏糖原贮备少。因此，早产儿有低血糖和酸中毒倾向。

(4) 新生儿出现胃食道返流的发生率高　因刚出生新生儿胃液 pH 呈碱性，出生后第 2 天胃液 pH 与年长儿呈相同的生理范围。在出生后 4～5 个月才发育完全。

(5) 婴儿容易脱水　细胞外液与细胞内液比率出生后逐渐下降，2 岁时与成人相近。小儿细胞外液在体重中所占比例较成人大，成人细胞外液占体重的 20%，小儿占 30%，新生儿占 35%～40%。小儿水转换率(turnover rate)比成人大，婴儿水转换率达 100 ml/(kg・d)。

(6) 小儿体液占体重的比例随年龄而不同　新生儿体液占体重的 70%～80%，1 岁时为 70%，2 岁以后比例逐渐降低至 65%以下。故婴儿容易脱水。细胞外液与细胞内液比率出生后逐渐下降，2 岁时与成人相近。

(7) 小儿基础代谢率高　细胞外液比例大，效应器官的反应迟钝，常需应用较大剂量的药物，易于出现用药过量及毒性反应。麻醉时应考虑麻醉药的吸收和排泄，从而控制用药剂量。

7.1.1.5　体温调节特点

新生儿体温调节机制发育不健全，皮下脂肪少，产热少，而体表面积相对较大，容易散热，故体温容易下降。寒冷时，氧耗量明显增加，若持续冷刺激很快产生代谢性酸血症。体温下降，麻醉容易加深，引起呼吸循环抑制，且苏醒延迟，术后肺部并发症增加，并易发生硬肿症，故新生儿麻醉时应采取保温措施。实践表明，对于新生儿最理想的环境温度是 32℃～34℃，早产儿为 35.5℃，相对湿度为 50%。6 个月以上小儿麻醉期间体温有升高倾向，这种反应并非生理性的，其诱因有术前发热、脱水、环境温度升高、应用胆碱能抑制药、术中覆盖过多及呼吸道阻塞等。麻醉期间体温升高，新陈代谢及氧耗量增加，术中易缺氧，体温过高易产生惊厥。因此，麻醉期间应监测体温，并保持在正常范围。新生儿的氧耗量是 6 ml/(kg・min)，而成人只需 4 ml/(kg・min)。冷刺激反应、呼吸作功增加及肌肉温度升高都可使氧耗量增加 2～3 倍。出生后最初几天的主要能量来源于碳水化合物和脂肪。新生儿的能量贮备很少，对禁食及液体限制的耐受性差。新生儿肝的酶系统发育不全，不能通过糖原异生作用产生葡萄糖，即使短时间禁食也易发生低血糖及代谢性酸血症，早产儿更易发生。因此，婴幼儿应避免长时间禁食和禁水。

7.1.1.6　肾功能特点

肾功能发育很快，1 个月时已有 90%发育完全，1 岁时可达成人水平。新生儿肾灌注压低且肾小球滤过和肾小管功能发育不全，按体表面积计，肾小球滤过率是成人的 30%。新生儿肾功能吸收钠的能力低，易丧失钠离子，输液中如不含钠盐，可产生低钠血症。新生儿对液体过量或脱水的耐受性均低，输液及补充电解质时应精确计算。



7.2 麻醉前的准备及用药

7.2.1 术前访视及禁食

必须在术前对患儿进行访视，与患儿建立感情，以取得患儿好感与信任，与患儿家长沟通，详细询问其家族史及患儿病史，有无麻醉史、药物及其他过敏史，近几天有否鼻塞、流涕、咳嗽等；完善体格检查及实验室检查，包括体重、发育状况、心肺听诊，以及有无异常皮疹、血常规及出凝血时间、心电图，必要时摄 X 线片等。手术当日了解患儿体温、有无上呼吸道感染、禁食及术前用药落实情况等。告知家长术前禁食时间及重要性，通常禁食 4～8 h。禁食的目的是保持胃排空，以预防麻醉中呕吐、返流和误吸。6 个月以内婴儿，麻醉前 6 h 停止进牛奶及食物，麻醉前 2 h 还可进糖水或果汁（清液）。6～36 个月小儿麻醉前 6 h，36 月以上的小儿麻醉前 8 h 停止进牛奶或食物，麻醉前 3 h 可进清液。如手术推迟，患儿应静脉补液。最近的研究提示，术前 2 h 进清液，不会增加误吸的危险，术前短期内给予清液可减轻术前脱水的低血糖，有利于使诱导更平顺，术中更平稳。建议术前 2 h 应予清液，然后禁食。

根据临床报道，对于有感冒的小儿施行麻醉，造成呼吸道并发症的机会是一般正常小儿的 4～7 倍。而且年纪愈小的儿童感冒时接受麻醉，其危险性愈高。因此，一般建议，对年龄<3 岁以下的小儿，一旦发现感冒，不管是轻微或者是没有症状，都应该取消常规手术麻醉。对于 3 岁以上儿童，则在有症状感冒出现时，应取消麻醉手术。一般来说，发烧>38℃、咳嗽有痰音、鼻涕或痰有颜色或有其他全身性的症状时，都建议将手术延后。

7.2.2 术前用药

术前用药目的是使患儿镇静、抑制呼吸道黏膜及唾液腺的分泌，减少麻醉期间迷走神经反射，减少麻醉药用量。理想的术前用药应是：①易接受；②用药起效迅速；③能安静地在病房内离开父母，进入检查室；④静脉穿刺时无哭闹；⑤无明显呼吸循环不良反应；⑥不延长麻醉药效应。

7.2.2.1 术前药物

常用术前药物抗胆碱药（以阿托品为代表）、镇痛药（吗啡或哌替啶）、镇静催眠药（地西泮或苯巴比妥）。

（1）阿托品　能阻滞 M 胆碱受体，使乙酰胆碱和拟胆碱药不能表现出毒蕈碱样作用。阿托品作为术前用药。其主要作用是：①抑制唾液腺和消化道分泌物；②减少呼吸道分泌物；③防止喉痉挛和支气管痉挛的发生；④抑制心血管的迷走神经反射；⑤对抗麻醉性镇痛药的呼吸抑制作用；⑥减低胃肠道的紧张度和肠蠕动。

阿托品的缺点是抑制汗腺分泌，引起体温升高，对高热、青光眼或其他眼内压增高的患儿，禁用阿托品。阿托品常用剂量是 0.01～0.02 mg/kg，术前 45～60 min 肌内注射。

（2）阿片类药　包括吗啡及哌替啶（度冷丁）。吗啡作用于痛觉传导区阿片受体而提高



痛阈,并作用于影响情绪和行为区域的阿片受体而改变对疼痛的反应。吗啡在产生镇痛的同时,可消除伴随疼痛的焦虑紧张等情绪反应,并有镇静作用。吗啡用作术前用药的主要目的是使患儿镇静,减少麻醉药需要量。哌替啶对心肌有直接抑制作用,在代偿机制不全情况下更明显,对血压一般无影响,但偶可因外周血管扩张和组胺释放而引起血压下降。吗啡和哌替啶都有呼吸抑制作用,故 1 岁以下婴儿不用。对术前已有呼吸抑制或缺氧的小儿,也禁用吗啡或哌替啶。吗啡可降低代谢,使右心流出道肌肉松弛,可降低心内右向左分流,故发绀型心脏病患儿,可用吗啡作术前药。术前用药剂量:吗啡 0.1 mg/kg,哌替啶 1 mg/kg,肌内注射。

哌替啶合剂。每毫升含哌替啶 25 mg、异丙嗪 12.5 mg、氯丙嗪 12.5 mg,对 10 kg 以上小儿,按 0.05～0.1 ml/kg 给药,最大剂量≤2 ml,对发绀型心脏病或有低心排出量小儿,剂量应减少至 0.03～0.04 ml/kg,最大剂量≤1 ml。哌替啶合剂肌内注射后镇静作用良好,对血流动力学影响较小,相对是安全的,镇静作用可持续 3 h。对 10 kg 以下小儿禁用哌替啶合剂。对心脏电生理检查,1 岁以下患儿术前用药可用水合氯醛 50 /kg,术前 1 h 口服(最大剂量 1 g);1 岁以上小儿用哌替啶 1 mg/kg,术前 0.5 h 肌内注射,最大量 50 mg。必要时可加用地西泮(安定)0.1 mg/kg 静脉注射镇静。

(3) 氯胺酮　有镇静、催眠、镇痛作用,可作为术前口服用药,剂量 10 mg/kg。

7.2.2.2 术前用药途径

肌内注射途径不易被小儿接受,肌内注药导致的疼痛可引起哭叫,导致氧饱和度下降,甚至"缺氧"发作。口服术前给药,选用的药物有氯胺酮(10 mg/kg)、地西泮(0.5 mg/kg)、哌替啶(2 mg/kg)、阿托品(0.05 mg/kg),单独或复合应用。目前将氯胺酮(12 mg/kg)与咪唑安定(0.5 mg/kg)合用,加糖水至 10 ml,术前口服,用于先天性心脏病患儿。两者合用,咪唑安定可对抗氯胺酮不良反应,减少氯胺酮的心血管不良反应,而加强其镇静镇痛作用。口服氯胺酮、咪唑安定合剂后 15～20 min 起效,镇静作用持续 20～30 min,效果满意。经测定对血氧饱和度无影响,血流动力学也稳定,且不影响手术后清醒时间,值得推广应用,但用药后呼吸变浅变快,潮气量有减少趋势,应加强监护。由于小儿术前禁食,胃已排空,且口服药液总量≤10 ml,麻醉诱导在口服用药 30 min 之后进行。不用阿托品,因此并不增加胃液残余量,不致增加呕吐误吸的危险性,使用是比较安全的。

7.3 麻醉方法的选择

小儿介入诊断及治疗时的麻醉要求是镇静、镇痛并维持呼吸循环功能良好,应选用对心血管功能抑制轻,且不增加氧消耗的麻醉药。可根据患儿情况而选用局部麻醉或基础麻醉。为保证麻醉安全,小儿介入诊断及治疗的麻醉应具备基本的条件和设备:①供氧源;②吸引器;③必要的麻醉装备、药物和监护仪器;④电源接头;⑤照明;⑥足够的空间;⑦急救设备;⑧通讯联络设备等。由于场所的环境不同,麻醉的基本条件有时可存在一定的差异。



7.3.1 麻醉方法

理想的麻醉药要求起效快、麻醉平稳，术后保护性反射、意识及精神运动功能恢复迅速。小儿封堵术的麻醉多数采用基础麻醉加局麻。麻醉开始前可先静脉给予阿托品或东莨菪碱 0.01～0.02 mg/kg 在静脉给予氯胺酮 2～3 mg/kg，也可以给予异丙酚 1～2 mg/kg 使患儿入睡，然后给予局麻，再行动脉穿刺操作。如果手术时间较长，必要时可以静脉追加氯胺酮 1 mg/kg。极少数新生儿仅予局麻。常规监测 BP、SpO_2、HR 及 RR；吸氧，同时备妥全套抢救设备。术毕待患儿生命体征平稳后，送麻醉恢复室或病房由专人护理直至清醒。

也可以肌内注射氯胺酮，剂量为 5～7 mg/kg，注药后必须严密观察呼吸、循环功能，以免发生意外。术前未用阿托品者，可将阿托品或东莨菪碱加入氯胺酮中同时给予。

静脉注射或肌内注射的缺点是注射时疼痛，对小儿是不良刺激，可以改用口服法给药，常用咪达唑仑 0.25～0.5 mg/kg 加适量糖浆或含糖饮料口服，用药后 10～15 min 即产生镇静作用，20～30 min 作用达峰值，口服咪达唑仑后不影响术后苏醒时间，对于离开家长和麻醉诱导没有回忆。口服氯胺酮 4～6 mg/kg 及阿托品 0.02～0.04 mg/kg，用药后 10～15 min可使小儿保持安静。氯胺酮大剂量(8～10 mg/kg)口服，镇静效果好，但不良反应如呕吐发生率也增高，不宜应用。而氯胺酮(4～6 mg/kg)与咪达唑仑 0.25～0.5 mg/kg 配伍应用，镇静深度可增加。应用氯胺酮时必须合用阿托品(0.02 mg/kg)，以减少由于分泌物增多引起喉痉挛的潜在危险性。

7.3.1.1 *局部麻醉*

新生儿或能够合作的年长儿可以在局部麻醉下完成手术操作，肢体要固定良好，以防躁动。局麻药物 0.5%～1%利多卡因，一次最大剂量为 6～7 mg/kg。年长儿应用局部麻醉时术前用药要用足量，以使患儿处于安静不动状态，有利于手术操作。

7.3.1.2 *基础麻醉*

基础麻醉是介入诊断及治疗术的常用麻醉方法，目前以非吸入麻醉(肌内或静脉麻醉)为主。氯胺酮无刺激性，有良好镇静作用。氯胺酮不仅静脉注射有效，而且肌内注射也有效，静脉注射 2 mg/kg，注射后 60～90s 入睡，可维持 10～15 min，肌内注射 5～6 mg/kg，注射后 2～8 min 入睡，麻醉作用维持 20 min。临床剂量的氯胺酮对心肌无明显抑制，通气情况良好，对心脏贮备差的患儿也可适用。有左心发育不全、冠状动脉异常及严重主动脉缩窄引起冠状动脉供血不全患儿禁用，因冠状动脉供血不足，用氯胺酮后可引起心动过速及儿茶酚胺释放，可诱发心室颤动。对 1 岁以上小儿，在足量术前用药(哌替啶 1 mg/kg、异丙嗪 1 mg/kg、氯丙嗪 0.5 mg/kg)下，应用氯胺酮肌内注射麻醉，剂量为 5～6 mg/kg，年龄＜1 岁婴儿，用地西泮 0.2 mg/kg 作术前药，也用氯胺酮肌内注射麻醉，新生儿免用术前药及全麻药物。氯胺酮麻醉后患儿很快入睡，镇痛效果好，呼吸循环功能比较平稳，可以满足介入诊断及治疗的需要，必要时可追加氯胺酮 1 mg/kg 静脉注射，或追加地西泮 0.1 mg/kg 静脉注射。



7.3.1.3 *常用药物*

常用药物有氯胺酮、丙泊酚(异丙酚)、咪达唑仑和羟丁酸钠等。

(1) 氯胺酮 近年来很重视氯胺酮在小儿麻醉的应用。氯胺酮易溶于水,无刺激性,有良好的镇痛作用。氯胺酮不仅可静脉注射,而且肌内注射也有效。氯胺酮对各器官毒性作用小,可以重复用药,已广泛应用于小儿麻醉。静脉注射 2 mg/kg,注射后 60～90 s 后入睡,维持 10～15 min,肌内注射 5～6 mg/kg, 2～8 min 入睡,维持 20 min。氯胺酮使唾液及呼吸道分泌物增加,麻醉前必须应用颠茄类药物。氯胺酮诱导时有暂时性心血管兴奋作用,使血压、心排血量、脉搏均升高,中心静脉压及外周血管阻力也增加。

新生儿或 6 个月以下婴儿用氯胺酮后可发生呼吸抑制,应严密观察、及时处理。休克及低心排量小儿用氯胺酮后,由于其负性心肌变力性作用,可引起血压下降,甚至心搏骤停,故休克患儿不宜用氯胺酮麻醉。氯胺酮增加脑血流及脑氧耗,增高颅内压,并存神经系统疾患的小儿应慎用。氯胺酮麻醉后恶心、呕吐发生率高(33%～44%),术后苏醒延迟,有时呈烦躁不安。术后幻觉及恶梦在小儿少见,如与咪达唑仑或地西泮配伍应用,发生率可下降。

(2) 丙泊酚 有高度亲脂性的静脉麻醉药,静脉注射后快速分布,麻醉起效快而平顺,呛咳、呃逆发生率低。麻醉强度大,代谢清除率快。小儿丙泊酚剂量按公斤体重计比成人大,需 2.5～3 mg/kg 达到诱导效果。由于清除快,分布广,需连续静脉输注才能达到预计的稳态血药浓度,维持镇静催眠效果。丙泊酚麻醉恢复快,清醒迅速,精神活动、认知能力恢复完善,麻醉后恶心呕吐发生率低。丙泊酚是目前小儿介入诊断及治疗时麻醉常用药物之一。

(3) 咪达唑仑 是目前临床应用的唯一的水溶性苯二氮䓬类药,具有抗焦虑、催眠、抗惊厥、肌松和顺行性遗忘等作用。单次静脉注射后分布 $t_{1/2}$ 为(0.31±0.24)h,相当于地西泮的 1/2,消除 $t_{1/2}$(2.4±0.8)h,约为地西泮的1/10。肌内注射后吸收迅速且基本完全,注药后 30 min 血药浓度达峰值,生物利用度为 91%。小儿直肠注入后吸收迅速,约(16±7) min 血药浓度达峰值,生物利用度不到 60%。用于全麻诱导和维持时通常采用静脉注射,剂量为 0.1～0.4 mg/kg。用于小儿介入诊断及治疗麻醉时辅助用药,一般剂量为 0.1～0.15 mg/kg。咪达唑仑有一定的呼吸抑制作用,其程度与剂量相关,静脉注射 0.15 mg/kg 对分钟通气量的影响与地西泮 0.3 mg/kg 相似。对正常人心血管系统影响轻微,对心肌收缩力无影响。

(4) 羟丁酸钠 为饱和脂肪酸的钠盐,入睡剂量 40～50 mg/kg。麻醉诱导可静脉缓注 60～80 mg/kg。静脉注射后 15 min 血中浓度达峰值,在 60 min 时迅速下降,其后在较长时间内维持于较低水平。羟丁酸钠 80%～90%在体内代谢成 CO_2 和水,前者自呼吸道排出,其余在 4～5 h 内随尿排泄。静脉注射后3～5 min 患儿嗜睡,约 10 min 进入睡眠,20～30 min开始充分发挥作用,持续 60～90 min,个别可长达 4～5 h,是目前静脉麻醉药中作用时间最长的药物。麻醉过程类似自然睡眠,逐渐加深。

羟丁酸钠毒性很低,对呼吸、循环影响小。对心肌无明显影响,可改善心肌对缺氧的耐受力,用药后很少发生心律失常。目前该药主要用于麻醉诱导和维持,由于其苏醒期较长,



诱导缓慢，并有椎体外系不良反应，只能作为全麻的辅助药。配合氯胺酮用于长时间的小儿介入诊断及治疗麻醉尚可取得满意的效果。

7.3.2 麻醉中的监测

小儿麻醉期间血压、心电图、SpO_2、体温及 $P_{ET}CO_2$ 是必须的监测项目。

7.3.2.1 小儿呼吸道的管理

小儿呼吸道的管理重点是保持呼吸道通常和提供充足的氧气。小儿舌大、颈短，呼吸道管径小，呼吸道腺体分泌旺盛，分泌物多，很容易发生舌后坠及气道为异物、血液、分泌物堵塞引起的急性上呼吸道梗阻，特别是在使用麻醉药品后，口腔内的分泌物异常增多，大大增加了上呼吸道急性梗阻的风险。小儿代谢旺盛，耗氧量大，对低氧的耐受差，短时间的氧可危及生命。一些先天性心脏病患儿长期肺血流较多，导致肺间质水肿，这些患儿容易引起肺部感染，听诊肺部常常有啰音。为避免小儿因分泌物过多引起急性上呼吸道梗阻，术前应给予抑制腺体分泌的药物，一般多选用东莨菪碱，避免使用阿托品，因为：①阿托品可增快心率，增加心肌氧耗；②阿托品可使心输出量增加，对长期肺血流较多，导致肺间质水肿的患儿，可使肺水肿加重。

为防止误吸，术前禁饮食对小儿麻醉尤为关键。应向父母强调空腹的重要性，说明麻醉时保持空腹的，可减少呕吐、误吸的危险，保证麻醉安全。小儿禁饮食时间＞12 h 可发生低血糖及代谢性酸中毒倾向，故小儿禁饮食时间≤8 h。一般 6 个月以下术前禁食 4 h，禁水 2 h；6 个月～3 岁术前禁食 6 h，禁水 2 h；3 岁以上术前禁食 4 h，禁水 2 h。

封堵手术中常会出现呛咳，排除分泌物及异物刺激外，多考虑为手术刺激所致。当操作粗暴时，心导管在主动脉弓内壁及左心室内壁移动，牵掣迷走神经分支，可引起呛咳。所以当患儿术前有上呼吸道炎症时，尽量避免手术，防止操作引起喉痉挛及支气管痉挛。一般发生呛咳时，立即停止操作，即可缓解。

7.3.2.2 小儿心率的监测

几乎所有的封堵手术中都会发生不同程度的心律失常，常见的有室上速、室早及窦性心动过缓，甚至个别患儿发生心搏骤停。室上速及室早多为心导管在心腔内移动时，刺激内壁所致。窦性心动过缓及心搏骤停常发为封堵器封堵室缺时夹闭心室肌，导致传导受阻所致。所以，封堵手术中，心电图检测是必不可少的。当心律失常发生时，立即停止操作，即可缓解。

小儿每小时维持液体量：①体重＜10 kg，维持液体量（ml）＝体重（kg）×4；②体重为 10～20 kg，维持液体量（ml）＝体重（kg）×2＋20；③体重为＞20 kg，维持液体量（ml）＝体重（kg）＋40。

7.3.2.3 麻醉药物对先心患儿心血管系统的影响

（1）氯胺酮 氯胺酮主要用于各种体表的短效手术。对心肌刺激作用主要是直接兴奋中枢神经系统，在无自主神经控制时，对心肌直接抑制。临床上，氯胺酮可使动脉压升高 20%～30%，同时心指数和肺动脉压也增加。这对于先心病患儿来说无疑是增加了心肌负担，加重原发病，特别是肺动脉压增加，可使肺血流增加，导致或加重肺水肿。



(2) 丙泊酚(异丙酚)　当给药剂量过大或推注速度快时会对小儿呼吸和循环系统产生抑制,应严密监测患儿的呼吸和血压,必要时可给予加压给氧或人工通气。

(3) 咪达唑仑　咪达唑仑对心血管影响很小,表现为心率轻度增快,体血管阻力和平均动脉压轻度下降,以及左心室充盈压和每搏量下降。对心肌收缩力无影响。

7.3.4　并发症及其处理要点

1. 低氧血症　氯胺酮肌内注射前小儿啼哭,麻醉后可出现屏气,造成低氧血症。全身麻醉后下颌松弛、舌后坠、术前未用阿托品而致口腔、呼吸道分泌物增加等均可引起低氧血症。此时,SpO_2 下降、心律减慢、口周发绀,应针对原因处理如托下颌、清除分泌物、肌内或静脉注射阿托品等,必要时加压氧吸入治疗。

小儿封堵手术过程当中有时会发生喉梗阻或喉痉挛现象,造成低氧血症。一般可经吸氧或加深麻醉得到缓解。对于严重者可用面罩加压吸氧或气管插管。也可以静脉注射地塞米松 2～5 mg,加局部喷雾:麻黄碱 30 mg＋地塞米松 5 mg＋0.9 氯化钠至 20 ml。

2. 低血压　麻醉期间处理不当、失血及严重心律失常是引起低血压的常见原因。小儿封堵手术过程当中失血,在小婴儿难以耐受,因而导致低血容量及低血压。造影剂可引起渗透性利尿而导致低血压。在手术中应开放静脉,以便及时输液输血及应用药物。术中尽量减少失血,可根据不同原因,对低血压及时处理。

3. 呕吐及返流误吸　这是一种严重并发症,要认真预防。返流误吸的原因:①未禁食水,饱胃情况下实施全身麻醉;②对全麻诱导期发生胃胀气作不恰当处理;③硫喷妥钠、阿托品等药物致贲门括约肌松弛。处理要点:实施全身麻醉前 4～6 h 一定要禁食;诱导前尽量吸清胃内容物;术后转送过程中及回到病房,注意应仰卧位或头侧卧位,以保持呼吸道通畅。

(张西京)

参考文献

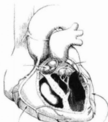
[1]　卿思明.心血管手术麻醉学[M].北京,人民军医出版社,2006.

[2]　宋铁鹰,王虹,毛瑞芬,等.先天性心脏病介入治疗的麻醉管理[J].河北医科大学学报,2007,28(3):211-212.

[3]　张玉顺,朱鲜阳,张军.先天性心脏病接入治疗与超声诊断进展[M].北京:世界图书出版公司.2005.

第二篇

应用篇



第二篇 应用篇

8 动脉导管未闭的介入诊治

动脉导管是胎儿血循环沟通肺动脉和降主动脉的血管，位于左肺动脉根部和降主动脉峡部之间，正常状态多于出生后短期内闭合。如未能闭合，称为动脉导管未闭。公元初盖伦(Gallen)曾经描述，直到 1888 年 Munso 首次在婴儿尸检中发现，1900 年，Gibson 根据听诊作出临床诊断。

动脉导管未闭(patent ductus arteriosus，PDA)是一种常见的先天性心血管畸形，指主动脉和肺动脉之间的一种先天性的异常通道，多位于主动脉峡部和左肺动脉根部之间，占先心病的 20%左右，早产儿有较高的发病率。Heymann 报道早产儿出生时体重在 1 750 g 以下发病率为 45%，1 200 g 以下发病率为 80%，这与导管平滑肌减少，对氧的反应减弱和血循环中血管舒张性前列腺素水平升高等因素有关。本病女性较男性多见，男女之比约为 1∶2～1∶3。约有 10%并发心内其他畸形。

8.1 病理解剖病理生理

8.1.1 胚胎发育

胎儿的动脉导管在胚胎第 22 天左右从第六主动脉鳃弓动脉背部的原基发育而来的，总动脉干与左右背侧主动脉连接。胚胎第 28 天前第一对、第二对弓动脉退化消失，第三对、第四对弓动脉出现，接着第六对弓动脉形成。总动脉干和背侧主动脉在连接途中分为左、右肺动脉。胚胎第 35 天时右侧第三对、第四对弓动脉各自形成右颈总动脉、右锁骨下动脉。左侧第三对、第四对弓动脉各自形成左颈总动脉和主动脉弓。第六对弓动脉左、右各发出 1 个分支伸向肺芽，该分支与第六对弓动脉近侧段形成左、右肺动脉。右侧第六弓动脉远侧段退化消失，左侧第六弓动脉近侧段形成动脉导管，连接肺动脉与主动脉。构成胎儿血循环主动脉、肺动脉间的生理性通道。胎儿期肺小泡全部萎陷，不含有空气，且无呼吸活动，因而肺血管阻力很大，故右心室排出的静脉血，大多不能进入肺内循环进行氧合。由于肺动脉压力高于主动脉，因此，进入肺动脉的大部分血液将经动脉导管流入主动脉，再经脐动脉而达胎盘，在胚盘内与母体血液进行代谢交换，然后纳入脐静脉回流入胎儿血循环(图 8-1-1)。

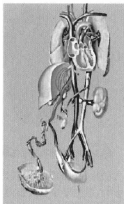


图 8-1-1 胚胎血液循环



出生后随肺部呼吸功能的发育和肺血管的扩张，动脉导管将经历功能闭锁和解剖闭锁两个阶段。功能闭锁一般于生后持续 10～18 h；解剖闭锁一般需要 2～10 周。95%的婴儿在生后 1 年内均已闭锁，如此时仍未闭锁即为动脉导管未闭。动脉导管肺动脉端开口在主肺动脉分叉处或左肺动脉起始部，主动脉端开口在主动脉前侧壁、左锁骨下动脉的远侧端。动脉导管下有迷走神经及喉返神经通过。出生后 10～15 h 以内，动脉导管的中层平滑肌自发性收缩，内壁皱褶不平使导管内腔变窄、缩短，使大部分分流的血液被阻断而完成功能性闭锁，之后导管内膜逐渐肥厚、出血坏死、血栓形成，约经 2～10 周时间，动脉导管完成了解剖闭锁的全过程。关于动脉导管闭锁的机制尚未完全弄清楚，可能与自律神经反应性、导管壁的形态及内分泌物质有关。具体地讲，生理性闭锁与氧分压有关。胎儿出生后随肺部呼吸功能的建立和发展，氧分压迅速提高使动脉导管收缩；其次由于肺血管扩张，肺动脉压降低，右心的血液大量进入肺内；胎盘血循环被切断，寒冷刺激使血管收缩，体循环使血管阻力上升，使得原经动脉导管右向左的血液分流消失。另外，出生后血管紧张素、乙酰胆碱及去甲肾上腺素的上升和前列腺素降低均可引起导管收缩，促进导管闭锁。一般新生儿在出生 4 周后，其动脉导管自行关闭，形成动脉导管韧带。

正常人为左位主动脉弓，未闭动脉导管的肺动脉端通常开口于左、右肺动脉分叉处略偏左侧，而主动脉端一般位于左锁骨下动脉起始以远的主动脉前侧壁。若为镜面型右位主动脉弓，则导管走行可左可右：右行者导管连接于主动脉弓与右肺动脉之间；左行者导管位于左锁骨下动脉与左肺动脉根部之间。未闭的动脉导管长短粗细因人而异，通常导管粗 0.5～1.5 cm，长约 0.3～1.0 cm。

动脉导管的闭合分为两期。第一期为生理闭合期。婴儿出生啼哭后第一口吸气，肺泡即膨胀，肺血管阻力随之下降，肺动脉血流开始直接进入肺脏，建立正常的肺循环，而不流经动脉导管，促进其闭合。动脉导管的组织学结构与两侧的主动脉、肺动脉不同，管壁主要由平滑肌而不是弹性纤维组织组成，中层含黏性物质。足月婴儿出生后血氧张力升高，作用于平滑肌，使之环形收缩，同时管壁粘性物质凝固，内膜垫；突入管腔，造成血流阻滞，营养障碍和细胞分解性坏死，因而导管发生生理性闭合。一般在出生后 10～15 h 内完成，但在 7～8 d 内有潜在性再开放的可能。第二期内膜垫弥散性纤维增生完全封闭管腔，最终形成导管韧带。导管纤维化一般起始于肺动脉侧，向主动脉延伸，但主动脉端可以不完成，因而呈壶腹状。纤维化解剖性闭合，88%婴儿于 8 周内完成。如这闭合过程延迟称为动脉导管延期未闭。动脉导管出生后 6 个月未能闭合，将终生不能闭合，则称为持续动脉导管未闭，临床上简称动脉导管未闭（图 8-1-2）。

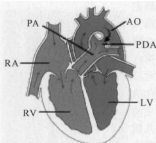


图 8-1-2　动脉导管未闭示意图

动脉导管的闭合受到许多血管活性物质如乙酰胆碱、缓激肽、内源性儿茶酚胺等释放的影响，但主要是血氧张力和前列腺素。后两者作用相反：PO_2 的升高使导管收缩，而前列腺素则使血管舒张，且随不同妊娠期而有所改变。成熟胎儿的导管对 PO_2 相当敏感，未成熟婴儿则对前列腺素反应强。这些因素的复杂相互作用是早产婴儿有较多未闭动脉导管

的原因。

8.1.2 病理分型

未闭的动脉导管的粗细、长短各不相同，直径 1～20 mm，长约 1～18 mm，按其形态可分 5 型，前 3 型较多见。

(1) 按其形态分型

① 管型。导管的主动脉端及肺动脉端粗细大致相等，临床上最多见，约占 80%。

② 漏斗型。导管一端直径大于另一端直径呈漏斗状，常为主动脉端直径大于肺动脉端。

③ 窗型。导骨短、管腔粗、管壁薄、主动脉与肺动脉可紧贴呈窗式沟通，分流量大。

④ 哑铃型。导管中间细，两端粗成哑铃状。

⑤ 动脉瘤型。导管两端细，中间呈动脉瘤样膨隆，管壁薄而脆。见图 8-1-3 所示。



图 8-1-3 动脉导管未闭分型

(2) 按造影所示的 PDA 大小、长短和形态分型

① A 型(管型)。长 7～10 mm，导管最窄处在肺动脉端，于主动脉开口处有深而宽的壶腹部。此型最常见。根据导管最窄处与气管的关系分为：

A_1：导管最窄处在气管的前缘；

A_2：导管最窄处在气管的中央；

A_3：导管最窄处在气管的后缘。

② B 型(漏斗型)。PDA 短，导管最窄处在主动脉端。根据导管最窄处与气管的关系分为：

B_1：导管最窄处在气管的前缘；

B_2：导管最窄处在气管的中央；

B_3：导管最窄处在气管的后缘。

③ C 型(窗型)。PDA 呈管状，无收缩部分，主动脉端无壶腹部。



④ D型。整个PDA有多处收缩部分。

⑤ E型。PDA形状奇异，呈很长的圆锥状，导管收缩部远离气管阴影的前缘。

动脉导管未闭可以单独存在，也可与其他先天性心血管病合并存在。常见的有主动脉缩窄、大血管错位、肺动脉口狭窄、三尖瓣闭锁、房间隔缺损、室间隔缺损等。

8.1.3 病理生理改变

动脉导管未闭通常可以引起病理改变，最终导致心力衰竭及感染性心内膜炎的概率增加。少数动脉导管未闭是复杂先天性心脏病的一部分，有时甚至是生命导管，如主动脉离断时的动脉导管是维持生命之必需的。

动脉导管连通于主动脉、肺动脉之间，如长期开放将造成病理生理改变。

(1) 肺动脉水平左向右分流　无论在收缩期或者在舒张期主动脉压力均高于肺动脉压力，血液便会持续地自主动脉流入肺动脉。靠近心脏的分流使脉压增大并产生临床听诊的连续性杂音。分流量的大小决定于：①导管口径大小。口径越大，分流量越大。②主动脉与肺动脉间的压力阶差。压力阶差越大，分流量越大。③导管与主动脉之间的角度和形态。夹角越大，分流量越小。④体—肺循环之间的阻力差别。差别越大，分流量越大。

(2) 左心室负荷增加　由于血液分流入肺动脉，使肺动脉血流容量增加。血液经肺达左心房、左心室而使左心室容量负荷增大。同时为弥补自主动脉向肺动脉的分流对体循环造成的损失，左心室代偿性增加心排血量。这两种因素均可造成左心房与左心室肥厚、扩大，最终导致左心衰竭。

(3) 肺动脉高压和右心室负荷增加　经动脉导管的少量分流仅增加左心容量负荷，不会导致右心压力改变。如导管口径较大，肺动脉血流量增多加上高压血流长期冲击肺动脉系统，将会引起肺动脉内压力增高、右心室排血受阻、压力负荷增加，以至逐步产生右心室肥厚。

(4) 双向分流和右向左分流　肺动脉高压形成的机制：①肺血流量增多，肺小动脉痉挛甚至内膜及中层增厚，管腔变小，形成肺动脉高压；②主动脉压力直接传递到肺动脉；③左心室超负荷，后向性形成肺动脉高压。早期患者肺血管呈反射性痉挛性状态，肺血管阻力有波动。如肺血管床长期遭受高压体循环血流的冲击，肺小血管将发生炎性病变，引起肺小动脉硬化、阻力增大。当肺动脉压力达到或超过主动脉舒张压时，血液仅在收缩期分流入肺动脉，而舒张期无分流或发生反向分流。肺血管阻力进一步增大时肺动脉压力达到或超过主动脉收缩压时，肺动脉血经导管逆流入主动脉，将产生"右向左分流"，患者临床出现发绀。血氧饱和度低的分流血流来源于主动脉狭部，因而，患者下肢及左上肢发绀较头面部及右上肢的明显，称为"差异性发绀"。当前肺动脉压力超过主动脉压力，产生右向左分流时，形成Eisenmenger综合征，无手术指征。

8.2 诊断与鉴别诊断

8.2.1 诊断

8.2.1.1 症状

动脉导管未闭患者的症状与导管的解剖形态及病理生理改变相一致。绝大多数患者



早期无明显症状，多在体格检查时偶然发现心脏杂音，偶有劳累后呼吸困难、易出汗、乏力及反复上呼吸道感染等出现。这类患者导管的解剖直径大致为 0.2～1 cm，如不施行手术治疗，可逐步产生左心功能不全症状，或由于肺动脉压力过高而产生右向左分流的差异性发绀。动脉导管未闭患者容易并发细菌性心内膜炎，此时患者可有高热、大汗、心力衰竭及周围血管脓性栓塞等症状。某些患有巨大动脉导管未闭的患儿，在出生后 3～6 周即可有呼吸急促、喂养困难、多汗虚弱、体重不增等发育障碍。大动脉导管未闭患者自然病史发展预期寿命≤50 岁。小动脉导管未闭患儿如不并发细菌性心内膜炎，其预期寿命＞50 岁。

8.2.1.2　体征

(1) 心脏杂音　典型心脏杂音是连续性隆隆样或机器样。杂音紧随第一心音之后逐渐增强，多掩盖第二心音，后渐至下一次第一心音开始。杂音性质粗糙，于胸骨左缘第二肋间最明显，可向左锁骨下传导。如动脉导管较小，杂音呈高调而局限。巨大导管的杂音可向全胸廓传导，同时由于左心血流量增加、二尖瓣相对狭窄，于心尖部可听到舒张期杂音。

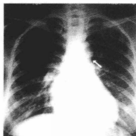
婴幼儿由于肺血管阻力较大，出生数周可无心脏杂音或仅有收缩期杂音，典型杂音在 2 岁时才开始。随病程进展，肺血管阻力增大进而肺血流量逐步减少，或在发生于心力衰竭、血压下降时，舒张期杂音逐渐减弱甚至消失，当病程进展到右向左分流时，杂音可消失，或仅留有第二心音亢进及分裂。当患者的 PDA 极细小时，临床上可听不到杂音。

(2) 震颤　大多于胸骨左缘第二肋间可扪及连续震颤。部分患者由于分流量小而触及不到震颤。

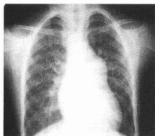
(3) 血压及周围血管征　由于舒张期主动脉—肺动脉的分流使主动脉舒张压降低，脉压增大。对于大口径导管，主动脉脉压可达到收缩压的 1/2 以上。检查周围血管时，可触及水冲脉，观察到颈动脉搏动，于大动脉表浅部可听到枪击音，甲床及黏膜部可发现毛细血管搏动。

8.2.1.3　特殊检查

(1) X 线检查　胸部透视可见肺门、主动脉结及左心室搏动增强。胸部 X 线片可见心尖部下移、左心室增大，肺动脉高压时可见右心室增大、肺动脉段隆起、肺门血管影加深，呈肺多血表现。约 1/2 患儿在 X 线片上可见左心房增大的双心房影。见图 8-2-1 所示。



小、中分流 PDA 的胸部 X 线片



大分流 PDA 合并肺动脉高压胸部 X 线片

图 8-2-1　PDA 胸部 X 线



(2) 心电图　中度以上的动脉导管未闭者，可在心电图上发现左心室肥大和左心房增大。但随着病程进展，肺血管阻力和右心压力增大，心电图逐渐从单纯左心肥厚向左、右心肥厚和右心肥大发展，同时可有电轴右偏(图 8-2-2)。

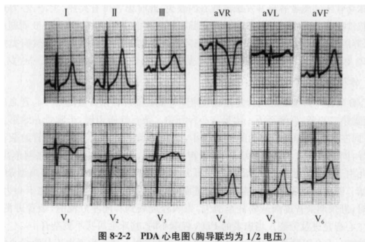


图 8-2-2　PDA 心电图(胸导联均为 1/2 电压)

(3) 超声心动图　超声心动图是确诊 PDA 最好的非创伤性检查。应用二维超声可探明主动脉及肺动脉的导管连接部；超声多普勒可探及肺动脉内的异常血流。超声检查在明确动脉导管未闭诊断的同时还可以排除或探明其他心内畸形。

(4) 心导管及造影　PDA 患者一般不需要进行心导管检查，仅在少数特殊情况下才需做心导管及造影检查。多数患者行右心导管检查时，心导管可通过动脉导管达降主动脉。在某些有干下型室缺或主肺动脉窗的患者，检查时虽然右心导管也进入主动脉，但异常通道位置在升主动脉，其走行于动脉导管有明显差别。

① 生理资料评价。a. 血氧饱和度：检测上下腔静脉、右心房、右心室和肺动脉的血氧含量或血氧饱和度，通常肺动脉的血氧含量超过右心室血氧含量的 0.5 容积%以上或氧饱和度 4%以上。如果未闭动脉导管太小或有明显的肺动脉高压，使肺动脉水平左向右分流明显减少，肺动脉水平血氧增加不明显。如果降主动脉血氧饱和度在 93%以下，应注意有以下可能：合并有主动脉弓离断或重度婴儿型主动脉缩窄引起的主动脉血流受阻，降主动脉供血主要来自动脉导管供给的静脉血。b. 压力：一般患者主动脉压、肺动脉压无明显升高。在巨大未闭动脉导管患者，右心室压力及肺动脉压力接近或高于体动脉压力时，应注意有无肺血管病变、肺静脉阻塞性病变或左心流入道阻塞性病变。系统压力测定包括右心及左心系统压力，左心室、升主动脉、主动脉弓及降主动脉压力的测定，可排除主动脉瓣及主动脉狭窄性病变；右心室压力及肺动脉压力测定可评价肺动脉高压；肺小动脉楔嵌压测定可评价肺动脉高压程度，常和左心室舒张末压同时测定，以评价左心功能。

② 选择性血管造影。是明确诊断及解剖形态的最佳手段。选择邻近导管远侧的降主动脉作为注入造影剂的部位，造影位置以正侧位为好。可见造影剂于舒张期充盈动脉导管



和肺动脉。

8.2.2 鉴别诊断

大部分动脉导管未闭患者体征明显，特异性强，结合X线、心电图及超声心动图诊断并无困难。但少数非典型性病例由于仅有收缩期杂音且杂音性质并不粗糙，须与下列疾病鉴别。

8.2.2.1 单纯肺动脉瓣狭窄

单纯肺动脉瓣狭窄在肺动脉瓣区可听到收缩期杂音，且常可扪及收缩期震颤，P_2 减弱甚至消失；胸部X线片示肺动脉段凸出明显，肺血少或正常，而PDA患者则肺血多，此为鉴别肺动脉瓣狭窄与PDA最基本、最有价值的方法；右心导管检查可发现右心室压明显高于主动脉压，压差在20 mmHg以上。超声心动图能明确诊断，但部分患者容易误诊。

8.2.2.2 主肺动脉窗

虽然发病率很低，但与动脉导管未闭最易混淆。一般来说主肺动脉窗缺损较大，距主动脉又近，可造成巨大左向右分流，使主动脉充盈不足，脉压增宽(但脉压增宽并不多见)。心脏杂音往往更靠近胸骨左缘，多为单收缩期杂音。只有少数窄小主肺动脉窗患者有连续性杂音。X线及心电图对鉴别诊断帮助不大，超声心动图往往能发现主肺动脉间隔的缺损。施行右心导管检查时，导管可经主肺动脉窗进入升主动脉及头臂动脉，而后或有可能进入降主动脉。选择性造影可最后明确诊断及主肺动脉窗的解剖形态。

8.2.2.3 室间隔缺损继发主动脉瓣关闭不全

室间隔缺损的收缩期杂音与主动脉返流的舒张期杂音同时存在，产生类似连续性杂音，可与动脉导管未闭的杂音相混淆，同时也有脉压增大的表现。但患者年龄往往偏高，杂音在收缩期与舒张期两期中音调不同而且有分隔，可听到肺动脉第二音亢进，心电图往往表现双室肥大，X线显示全心增大，超声心动图可探查到室间隔缺损和主动脉瓣返流，可以明确诊断。

8.2.2.4 乏氏窦瘤破裂

常为后天性的，患者发病年龄大。窦瘤破裂往往有胸部外伤或细菌性心内膜炎等诱因。患者发病突然，进展快而无心脏病既往史，体格检查可发现双期连续性杂音及震颤，但位置表浅，较动脉导管未闭者的杂音更靠近胸骨体及右缘，同时患者往往有明显心力衰竭的表现。患者心电图往往正常或只见左心室劳损，X线可见肺血多及心影扩大，超声心动图可探明病变位置。行主动脉根部逆行造影，对明确乏氏窦瘤破裂的解剖位置更有价值。

8.2.2.5 冠状动静脉瘘

冠状动静脉瘘亦产生连续性杂音；但听诊位置表浅而且距导管听诊区较远，此后的右心导管及主动脉造影可明确诊断。

8.3 治疗方法

先天性心脏病动脉导管未闭的治疗主要包括：①药物治疗。主要指对合并心力衰竭以

及艾森门格综合征的治疗。②外科手术。可分为两种,一种是未闭动脉导管的结扎术或切断缝合术;一种是经肺动脉切口的未闭动脉导管缝合术。③介入治疗。本章主要介绍先天性心脏病动脉导管未闭的介入治疗。

8.3.1 介入治疗

8.3.1.1 概述

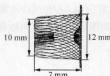
1967年,Porstman等经心导管应用泡沫塑料堵塞动脉导管未闭成功后,20世纪80年代以来,先后有多种方法应用于临床,如Porstman法、Rashkind双面伞法、Sideris纽扣式补片法、Amplatzer蘑菇伞法、弹簧圈堵塞法。前3种方法由于操作复杂,残余分流率较高,并发症较多如严重的溶血、补片易移位或折断等,临床已不再应用。目前主要应用Amplatzer蘑菇伞法,少数病例使用弹簧圈堵塞法。

8.3.1.2 Amplatzer蘑菇伞封堵器介入治疗法

Amplatzer蘑菇伞封堵器(Amplatzer ductus occluder, ADO)是由镍钛合金金属网丝制成的自行膨胀蘑菇状装置。一个2 mm边缘确保将其固定于动脉导管未闭的主动脉端口处,并将聚酯纤维补片固定在装置内,实现堵闭器内部的快速血栓形成及堵闭器表面的快速内皮化,进而完全关闭分流。Amplatzer蘑菇伞的规格有4～5 mm、4～6 mm、6～8 mm、8～10 mm、12～14 mm和14～16 mm,前面一个数字为蘑菇柄肺动脉端直径,后面一个数字为蘑菇柄主动脉端直径。

传输系统包括带有Touhy-Borst引导导管的5～7F传送鞘、扩张器、负载装置、塑胶手柄、传送导丝(图8-3-1)。


Amplatzer蘑菇伞封堵器



PDA封堵器大小示意图


封堵器与负载装置示意图

图8-3-1 Amplatzer蘑菇伞封堵器

8.3.1.3 适应证

(1) Amplatzer法

① 确诊为动脉导管未闭的患者,左向右分流不合并需外科手术的心脏畸形,PDA最窄直径≥2 mm。

② 年龄通常≥6个月;体重≥4 kg。

③ 外科术后残余分流。

注:PDA最窄直径≥14 mm,操作困难,成功率低,并发症多,应慎重。

(2) 弹簧栓子法

① 确诊为动脉导管未闭的患者,左向右分流不合并需外科手术的心脏畸形,PDA最窄



直径(单个 Cook 栓子≤2.0 mm;PFM 栓子≤3.0 mm)。

② 年龄通常≥6 个月;体重≥4 kg。

③ 外科术后残余分流。

8.3.1.4 禁忌证

(1) Amplatzer 法

① 依赖 PDA 存在的心脏畸形。

② 严重肺动脉高压,并已出现右向左分流。

③ 合并需要进行心外科手术的先天性心脏病。

④ 禁忌证的其他因素:骨盆血管或下腔静脉血栓症;败血症未治愈;反复的肺感染历史,而近期肺部感染未得到控制;合并存在生存希望<3 年的恶性疾病;超声心动图确诊心脏内部有血栓,特别是右心房内的血栓形成;患者或家属拒绝介入治疗。

(2) 弹簧栓子法

① 窗型 PDA;

② 余同上。

8.3.1.5 手术步骤

(1) 手术前准备

① 相关实验室检查:血常规、尿常规、粪便常规以及肝肾功能检查,以排除手术禁忌证;

② 心电图、X 线片、超声心动图;

③ 患者及其家属签手术知情同意书;

④ 手术前 1 d 静脉应用抗生素:青霉素皮试阴性者,青霉素 560 万 U 静脉滴注。

⑤ 皮肤准备。

(2) 手术操作

① 麻醉:1%利多卡因局部麻醉。患者年龄小,不能配合心导管手术时基础麻醉。

② 右心导管检查:右侧股静脉及股动脉穿刺,分别置入 6F 的动脉鞘各 1 个。常规右心导管检查,测定右心室及肺动脉压,计算肺小血管阻力。小儿一定测升主动脉至降主动脉连续压力,无压力阶差。

③ 测量 PDA 直径、形态、位置:行降主动脉左侧位造影,观察 PDA 的形态测量 PDA 的大小,包括其最小直径、最大径和长径。造影导管通常放置在降主动脉起始部或升主动脉,经股动脉插管至主动脉峡部或近动脉导管开口处进行造影。投照位置选用左侧位或左前斜位,大多用左侧位。

Amplatzer 封堵器选择及体外装配。选择一个比动脉导管最小径大 3～4 mm的 ADO 装置。将 ADO 装在负载装置上。输送鞘的选择为:6/4 mm,用 5～6F 鞘;8/6 mm,用 6～7F 鞘;10/8 mm 和 12/10 mm,用 7～8F 鞘;14/12 mm、16/14 mm,用 8～9F 鞘。由于儿童患者的未闭动脉导管弹性大,要选择的 ADO 比成人大。患儿在选择 ADO 时,要充分考虑 PDA 壶腹部的大小,不能选用太大的堵闭器而使放置 ADO 后,部分 ADO 凸在主动脉内,影响主动脉的血流。

④ 建立输送轨道:心导管经股静脉至下腔静脉、右心房、右心室、肺动脉的右心途径,心

导管根据动脉导管走向，插入未闭动脉导管后沿脊柱向下，后前位 X 线下该途径较难和左肺动脉走向相区分，因此，需将心导管直插至横膈以下，才可以确定心导管是通过了未闭动脉导管。沿右心导管送入 180～260 cm 的加硬交换导丝，建立输送轨道。

当 PDA 位置异常，经肺动脉难以到达未闭的动脉导管时，可以从降主动脉侧将导丝经未闭动脉导管送入肺动脉、右心室，然后将 0.8 mm×260 cm 的 J 型导丝通过未闭导管从降主动脉到肺动脉内，用套圈器从股静脉侧将 J 型导丝拉出体外，建立输送轨道。沿交换导丝送入传送鞘，确定传送外鞘到达主动脉后，撤出内扩张鞘及导丝。

⑤ 送入 ADO 封堵 PDA：沿传送鞘将 ADO 送入降主动脉，释放 ADO 伞面，回撤传送系统（包括输送长鞘及 ADO）至 PDA，在 PDA 最窄处释放 ADO 腰部。PDA 最窄处的确定根据造影中气管的位置及回撤系统过程中遇到的阻力为指标。

确定堵闭 PDA，成功的指示：a. 听诊心脏杂音：如杂音消失或仅残留 Ⅰ 级收缩期杂音，提示堵闭成功；b. X 线下，ADO 腰征明显，提示堵闭成功；c. 再次降主动脉造影，确定 ADO 的位置及残余分流情况。ADO 未凸入主动脉，造影显示无分流或少量分流，且分流从 ADO 中间通过，提示堵闭成功；如 ADO 凸入主动脉，或造影显示分流量较大或分流从 ADO 与 PDA 之间通过，则提示堵闭不成功。上述 3 个指标中，第 3 个是最可靠指标。

⑥ 释放 ADO：确定堵闭成功后，逆时针旋转塑胶手柄将 ADO 与负载系统分离（图 8-3-2）。

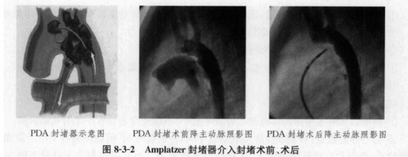


图 8-3-2 Amplatzer 封堵器介入封堵术前、术后

8.3.1.6 疗效评价

经主动脉弓降部造影观察，封堵器位置恰当，无或仅有微量及少量残余分流为效果良好。

8.3.1.7 术后处理

（1）术中处理 肝素化 50～100 U/kg 静脉注射；

（2）术后处理 术后局部穿刺部位沙袋压迫 6 h，卧床 24 h；术后常规应用抗生素 2～3 d；术后 1～2 个月内避免剧烈运动；术后 24 h、3、6、12 个月复查 X 线片、超声心动图、心电图。

8.3.1.8 注意事项

（1）端孔导管经主肺动脉、动脉导管至降主动脉时，应将替换导丝送至膈下腹主动脉，以确保导丝已通过了未闭的动脉导管，而不是位于左下肺动脉内。



（2）输送鞘管不能沿替换导丝进入主肺动脉时，应注意导丝是否穿行于右心室的腱索或乳头肌内，此时不要强行通过，以免损伤腱索。

（3）Amplatzer 动脉导管封堵器调整位置时，反复回收的次数不宜过多，以免封堵器脱落。

（4）封堵器完全释放后，行右心导管检查和主动脉弓降部造影时，导管操作应轻柔，避免将封堵器扯落。

（5）用弹簧栓子封堵时，要经端孔导管推注少量对比剂或送入长导丝经动脉导管至主肺动脉，以确保导管头端位于未闭的动脉导管内，从而避免误栓支气管动脉或肋间动脉。

8.3.2 弹簧圈介入封堵 PDA

8.3.2.1 手术器械

目前的主要应用于临床的是 Cook 弹簧圈（图 8-3-3）和 PFM（图 8-3-4）弹簧圈。美国 Cook 公司生产的 Gianturco 弹簧圈有白金合成纤维制成，有 4 种规格：5 mm×3 个圈、5 mm×5 个圈、8 mm×3 个圈、8 mm×5 个圈。1994 年，D. Redel 发明了 PFM 螺旋状弹簧圈，PFM 双碟形螺旋弹簧圈由不锈钢、镍钛记忆合金制作，被环形钩安置在核心钢丝远端，而核心钢丝近端被一可移动的中空金属丝覆盖，当向前移动该中空金属丝时能将弹簧圈从核心钢丝上推下，并形成哑铃状螺旋弹簧圈。Cook 公司和 PFM 公司又各自设计的运送系统。

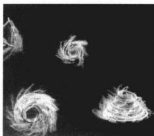


图 8-3-3 Cook 弹簧圈

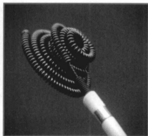


图 8-3-4 PFM 弹簧圈

8.3.2.2 适应证和禁忌证

（1）适应证 ①任何年龄；②PDA<3 mm；③同时放置多个 Cook 弹簧圈可以堵闭 4.5 mm 内径的 PDA；PFM 弹簧圈最大可封堵直径<10 mm 的各种 PDA 类型；其他堵闭后的残余分流，可用此法补救，如 ADO 封堵术后的残余分流（图 8-3-5）。

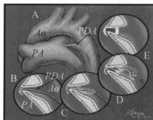


图 8-3-5 弹簧圈封堵示意图

（2）禁忌证 同 Amplatzer 法。

8.3.2.3 手术步骤

（1）手术前准备 同 Amplatzer 法。



(2) 手术操作

① 麻醉:同 Amplatzer 法。

② 穿刺动静脉及右心导管检查:同 Amplatzer 法。

③ 动脉导管的探查:同 Amplatzer 法。

④ 心血管造影:同 Amplatzer 法。

⑤ 选择合适的弹簧圈,使远端弹簧圈直径>动脉导管。

⑥ 最窄处 3~4 mm,将弹簧圈负载在相应的装置上。

⑦ 建立输送轨道:同 Amplatzer 法。

⑧ 沿输送轨道送入弹簧圈:沿传送鞘将弹簧圈送入主动脉,先在主动脉内释放 2~3 个圈(送输送导丝),回拉整个系统使释放的弹簧圈部分固定于动脉导管的壶腹部内,固定输送导丝,回撤外鞘,在 PDA 肺动脉端放置 1~2 个圈。再次行降主动脉造影,确定弹簧圈的位置及残余分流情况。

⑨ 释放弹簧圈:经主动脉造影证实弹簧圈位置良好、无成束的残余分流、听诊杂音消失,可以完全释放弹簧圈。逆时针旋转输送钢丝(Cook 弹簧圈)或松开安全环(PFM 弹簧圈),最后完全释放。如位置不好,可将弹簧圈回收入输送长鞘内,重新定位释放(图 8-3-6)。

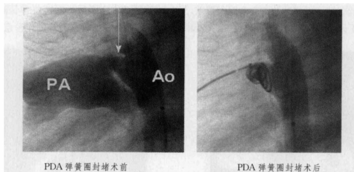


图 8-3-6　弹簧圈介入封堵 PDA

8.3.3　国产动脉导管未闭堵闭装置的研制及临床应用

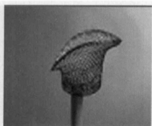


图 8-3-7　上海记忆科技有限公司成角形 PDA 封堵器

国产动脉导管未闭封堵装置已经成熟,目前应用于临床的有北京华医圣杰科技有限公司、深圳先健科技股份公司和上海记忆科技有限公司等生产的动脉导管未闭封堵器,其操作方法与 Amplatzer 封堵器相同。经过几年的临床应用,已获得与 Amplatzer 动脉导管未闭封堵器相近效果,而且具有价格较便宜的优点,更适合在临床推广应用。上海记忆科技有限公司根据 PDA 形态设计了成角形封堵器(图 8-3-7)。



8.3.4 动脉导管未闭介入治疗的疗效评价

应用弹簧圈和 Amplatzer 蘑菇伞封堵器(ADO)介入治疗动脉导管未闭均取得了满意的疗效。研究人员总结了近年主要文献的 2 836 例接受弹簧圈和1 327例接受 ADO 介入治疗的病例,弹簧圈的手术技术成功率为 94.7%,ADO 的手术技术成功率为 98.9%,不成功的病例主要是因为 PDA 的最窄径过大或过小。术后残余分流发生率为 36.2%,术后24～48 h 为 17.7%,术后 1～6 个月为 11%,术后 1 年为 4.3%;ADO 术后即刻残余分流发生率为 34.9%,其中主要为微量至少量分流,术后 24～48 h 为 12.3%,术后 1～3 个月为 1.0%,术后 6 个月为 0.2%。而且介入治疗术后的肺动脉压和肺循环血流量/体循环血流量(Q_p/Q_s)均明显下降。

PDA 患者由于 PDA 的存在,部分主动脉血流进入肺动脉,肺循环血流量增加,回流到左心房和左心室的血量增加,导致左心室容量负荷过重,心室腔增大。代学政等的研究发现,ADO 介入封堵 PDA 后,在较短的时间内,左心室容量负荷过重和心室腔增大可以明显改善。这说明介入治疗 PDA 可以逐步改善心功能。

8.3.5 动脉导管未闭介入治疗的并发症及处理

应用弹簧圈和 ADO 介入治疗的 PDA 的并发症发生率低。

(1) 死亡　发生率<0.001%,仅见 1 例应用 ADO 发生死亡的报道,死亡原因为 ADO 严重阻塞降主动脉。只要适应证及堵闭器选择适当,死亡病例可以避免。

(2) 封堵器脱落　应用弹簧圈的发生率为 0.1%,ADO 发生率低于 0.01%。一旦发生封堵器脱落,可以通过网篮将其套出体外,如不成功,需要外科手术将其取出体外。严格按照操作规程,选择合适的堵闭器,一般不会造成堵闭器的脱落。

(3) 降主动脉狭窄　应用 ADO 的发生率为 0.2%,主要发生在婴幼儿,ADO 过多突入降主动脉造成。轻度狭窄(跨狭窄处压差<15 mmHg)可严密观察,如狭窄较重则需要接受外科手术。

(4) 左肺动脉狭窄　主要由于封堵器过多突入肺动脉造成。应用弹簧圈的发生率为 3.9%,ADO 的发生率为 0.2%,轻度狭窄可严密观察,如狭窄较重则需要接受外科手术。术前对 PDA 解剖结构的认真了解及堵闭器的恰当选择,可以避免该并发症的发生。

(5) 溶血　主要由于封堵术后残余分流过大封堵器过多突入主动脉造成。弹簧圈的发生率为 0.9%,ADO 的发生率为 0.3%。轻度溶血,在严密观察下可逐渐减少或保守治疗(降压、激素应用)可治愈。残余分流较大者,内科药物控制无效时,可再植入 1 个或多个封堵器(常用弹簧圈)封堵残余缺口后溶血可治愈。如植入堵闭器失败或植入堵闭器后仍有难以控制的溶血,需行外科手术将封堵器取出。

(6) 一过性高血压　如血压过高,可适当给予降压治疗,一般短期内即可恢复正常。

(7) 封堵术后 PDA 再通　弹簧圈的发生率为 0.9%,ADO 的发生率为 0.1%。如为网状伞堵堵闭后的再通,一般只能接受外科手术。如为弹簧圈堵闭后的再通,可以考虑再加一个或多个弹簧圈将其封堵,必要时接受外科手术。

(8) 失血过多需接受输血治疗　ADO 的发生率为 0.2%,全都发生在婴儿。

(9) 下肢动脉搏动消失　弹簧圈的发生率<0.1%,ADO 的发生率为 0.4%。主要发



生在婴幼儿，由于容量不足、股动脉受阻时间过长或手术后压迫止血不当所致，大多经解除压迫或适当补充容量后可好转；少数有动脉血栓形成，此时除下肢动脉搏动消失外，尚有皮肤变冷，颜色苍白伴下肢运动障碍出现，需接受静脉溶栓治疗。

(10) 封堵器移位　弹簧圈的发生率为 0.4%。需严密观察，如移位后发现残余分流明显或移位至影响正常心脏内结构，须行外科手术取出封堵器。

(11) 心前区胀闷　ADO 的发生率为 0.3%。主要由于植入的 ADO 较大，扩张牵拉 PDA 及周围组织造成，一般随着堵闭器植入时间的延长逐渐缓解。

(12) 其他少见并发症　如短暂血压升高和心电图 ST 段下移，在上述病例中均只见 1 例报道，前者由于 PDA 封堵后，动脉系统血容量突然增加等因素所致，可自然缓解。后者由于失血过多所致，补充血容量可以好转。在上述病例中，还发生 1 例弹簧圈不能释放和 2 例造影导管破例的并发症。

8.4　特殊类型动脉导管未闭的介入治疗

8.4.1　细小导管未闭的介入治疗

PDA 最窄直径<2.5 mm 时，采用弹簧圈封堵 PDA 效果满意。当 PDA 极细小时，导管可能很难由肺动脉端送入 PDA，此时可用超软直头导丝和右冠状动脉造影导管经主动脉、降主动脉逆行通过 PDA 达肺动脉，先在肺动脉侧释放弹簧圈，后在主动脉侧释放弹簧圈。行此种操作时，弹簧圈植入位置极其重要，应尽量将弹簧圈放置在 PDA 内，以避免造成降主动脉和左肺动脉狭窄。

近年来，随着超声心动图的广泛应用，把具有以下特点的 PDA 称之为沉默型 PDA：①在正常呼吸或深吸气时没有连续性或逐渐增强的收缩期心脏杂音；②临床、心电图、多普勒超声检查没有发现肺动脉高压的证据；③多普勒检查表现为舒张期相对高速的连续性血流，彩色多普勒检查表现为典型的管状血流。

沉默型 PDA 患者是否需要接受治疗尚存在争议，这主要取决于其是否易引起感染性动脉内膜炎和它的血流动力学变化。Thomas 等认为沉默型 PDA 的感染性动脉内膜炎发生率与正常人群无明显区别，明显低于有临床症状或体征的 PDA 患者，后者的感染性动脉内膜炎发生率为 0.45%，因而沉默型 PDA 患者不需要接受药物或手术治疗。Parthenakis 也认为沉默型 PDA 患者的感染性动脉内膜炎的发生率很低，效果良好，沉默型 PDA 是否可以用该方法关闭？Rao 认为沉默型 PDA 无须介入封堵治疗。南京医科大学第一附属医院心脏科总结了 7 例沉默型 PDA 患者的血流动力学检查结果，发现这类患者 PDA 最窄径<1.2 mm，肺动脉压正常，Q_p/Q_s 均<1.2，左向右的分流量占肺动脉血流量的比例<13%，提示沉默型 PDA 的左向右分流量很少，对患者的血流动力学影响小。目前沉默型动脉导管未闭患者是否需要接受治疗还没有定论。

8.4.2　巨大动脉导管未闭的介入治疗

目前，Amplatzer PDA 封堵器的最大型号为 14/16 mm，可封堵 8 mm 的巨大 PDA。对



于 PDA 最窄直径≥13 mm 的 PDA，国内有采用 Amplatzer 房间隔封闭器成功封堵 PDA 的报道，但 Amplatzer 房间隔封闭器的内填物不是为 PDA 的高压环境设计的，因而采用这种方法的术后残余分流和再通发生率较高。Thanopoulos 等采用 Amplatzer 室间隔封堵器封堵最窄径 10 mm 以上的 PDA 取得满意效果。国产公司生产的 20/22～24/26 mm PDA 封堵器可封堵更大的 PDA。

8.4.3 伴重度肺动脉高压的动脉导管未闭的介入治疗

伴重度肺动脉高压(肺动脉收缩压≥70 mmHg，或肺动脉舒张压≥50 mmHg，或肺动脉平均压≥67 mmHg)的 PDA 患者的介入封堵治疗具有特殊性。

PDA 导致肺动脉高压的因素有：肺血管血流量增加、主动脉压直接传导和继发肺动脉病变。肺动脉病变上分 4 级：Ⅰ级和Ⅱ级为可逆性病变，畸形纠正后病变可恢复；Ⅳ级为不可逆性病变；Ⅲ级为临界性病变。主动脉分流引起的肺动脉病变程度仅从临床和导管资料，有时无法准确判定肺动脉高压是否为可逆，因为在肺血管Ⅰ级和Ⅱ级病变中，也可以出现双向分流，故临床发绀并不代表肺动脉病变程度；右心导管检查虽可检测肺动脉高压程度，但不能完全了解肺动脉病变程度，有时也无法判断病变是否可逆。对这部分患者的介入封堵治疗要慎重。结合外科 PDA 合并肺动脉高压的治疗参考指标如患者的 $Q_p/Q_s>1.3$、股动脉血氧饱和度＞90%，可考虑行介入封堵治疗，肺动脉高压的程度及吸氧试验结果不作为参考指标。

目前，临床最常用的 Amplatzer 封堵器具有置入后释放前仍可回收的特点，这对 PDA 合并严重肺动脉高压的患者意义重大。可以试行关闭 PDA，然后观察肺动脉压的变化。在手术中可以分成两个步骤进行：试封堵和永久性封堵。试封堵时将封堵器送入 PDA 后，暂不释放封堵器，严密监测肺动脉压变化，以此来推测肺血管病变是否可逆。如试验性封堵后肺动脉压下降明显(下降30 mmHg以上)且无全身反应，主动脉压积、血氧饱和度无降低或上升等，可继续手术。在造影证实封堵器位置适当，左向右分流消失或仅残存微量残余分流时，可释放封堵器，进行永久封堵。如试验性封堵后肺动脉压无变化，患者无全身反应、血氧饱和度及心排血量无下降，也可释放，但要慎重，这种情况无法判定肺血管病变是否可逆，预后难以预料；如试封堵后肺动脉压升高，或患者出现明显的全身反应，应立即收回封堵器，并对症处理。在充分掌握适应证的前提下，这种类型的 PDA 患者的介入治疗效果良好。

8.4.4 外科手术后再通的 PDA 的介入治疗

外科手术后再通的 PDA 一般无弹性，在选择封堵器时要选择与 PDA 最窄处直径≥1～2 mm的封堵器。另外，由于外科手术后动脉导管附近的瘢痕的影响，再通动脉导管的走向可能发生变化，有时从肺动脉难以通过 PDA 到达主动脉，此时可采用前文中讲述的从主动脉通过 PDA 到达肺动脉，然后建立输送轨道。

总　结

PDA 的介入治疗，始于 1967 年，以后因为堵闭器械的不成熟而发展速度缓慢，1997



年，Amplatzer未闭动脉导管封堵器的推出改变了这一现状。对于PDA最窄径<3.5 mm的患者，用弹簧圈堵闭既经济又能达到应有疗效；PDA内径>3.5 mm的患者，Amplatzer未闭动脉导管封堵器封堵效果好，是理想选择。目前已有的研究报道显示，应用弹簧圈和Amplatzer封堵器介入封堵动脉导管未闭，尤其是后者疗效好、安全性高、并发症少，在有适应证的PDA患者应该首选该方法治疗。降低PDA封堵器价格可以进一步推广PDA介入治疗临床应用，因而应大力推进国产PDA介入治疗封堵器的研制和开发。

（王　显　刘建平）

参考文献

[1] 刘玉亮，王玉林．婴幼儿动脉导管未闭并发肺动脉高压的介入治疗[J]．医学影像学杂志，2003，13(2)：186-188.

[2] Masura J, Gavora P, Podnar T. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus using a new angled Amplatzer duct occluder: initial clinical experience[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2003, 58: 261-267.

[3] 张玉顺，李寰，代政学，等．未闭动脉导管形态和大小对Amplatzer法封堵治疗效果的影响[J]．心脏杂志，2003，15(6)：446-448.

[4] 戴汝平．我国先天性心脏病介入治疗现状及展望[J]．中华心血管病杂志，2003，31(10)：801-804.

[5] 何小梅，张源祥，樊文峰，等．彩色多普勒超声心动图在先天性心脏病封堵术中的应用研究[J]．临床荟萃，2006，21(11)：778-780.

[6] 李冬蓓，任书堂，黄云洲，等．体表超声引导心外科经胸微创动脉导管未闭封堵术的应用价值[J]．中国超声医学杂志，2007，23(5)：335-337.

[7] 吴文辉，蒋世良，徐仲英，等．动静脉轨道法在动脉导管未闭封堵术中的应用[J]．中华放射学杂志，2006，40(12)：1310-1313.

[8] Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT, et al. Multicenter USA Amplatzer patent ductus arteriosus occlusion device trial: initial and one — year results[J]. J Am Coil Cardiol, 2004, 44(3): 513-513.

9 超声心动图在动脉导管未闭诊治中的应用

9.1 概述

动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)是一种常见的先天性心脏病,也是最早用介入方法治疗的先心病。PDA 主要依靠超声心动图检查和心血管造影来诊断,一般超声心动图就能明确诊断,当其不能确诊时,应行心血管造影来进行诊断。超声心动图因能清楚显示动脉导管的位置、大小、形态和其与周边组织的关系以及血流动力学的变化,成为该病介入治疗术前患者筛选以及术后疗效观察的主要手段,术中主要依靠放射线及心导管造影来选择封堵器的大小和指导释放封堵器,超声心动图在术中可以辅助观察封堵器的牢固性以及评价封堵术的即时疗效。

PDA 的治疗方法常以外科手术为主,而且手术方法已非常成熟,但该方法创伤较大,并发症较多。近年来,随着医疗技术的发展,介入治疗方法已成为治疗该病的热点,该技术微创,风险低,并发症少,是目前公认的最佳治疗方法。

9.1.1 动脉导管未闭的定义

动脉导管未闭是指胚胎时期连接肺动脉与主动脉之间的动脉导管在出生后未能正常闭合,导致该通道开放而产生一系列血流动力学的改变。该病是一种常见的先天性心脏病,发病率各地不一样,总体约占先心病的 5%～15%。

9.1.2 动脉导管未闭发生的胚胎学基础、分型和病理生理

9.1.2.1 胚胎学基础

动脉导管由第 6 动脉弓分化而来,多连接于降主动脉峡部与左肺动脉根部近分叉处,是胎儿时期维系正常血流动力学的生理通道。婴儿出生后动脉导管一般都能正常闭合,动脉导管未闭被认为与缺氧和婴儿对前列腺素敏感等因素有关,因此,高原地区发病率比其他地区高。大部分婴儿出生 20 h 后,动脉导管就开始功能性闭合,2～3 d 后开始解剖性闭合并逐渐形成动脉韧带,95%的婴儿动脉导管在 7 个月以后都能闭合,极少数在 1 年以后闭合。未闭导管的直径和长度在个体上差异很大,最短长度可为 2 mm 左右,最长者可达30 mm,但多为 6～10 mm,直径最小者可为 1 mm 左右,最大者可达 20 mm 以上,但以 4～10 mm多见。PDA 可以单发,可以与室间隔缺损、房间隔缺损等其他先天性心脏病并存,也可成为三尖瓣闭锁、



主动脉弓离断以及一些其他复杂先心病的组成部分。另外，在一些先天性心脏病中，动脉导管还是患者赖以生存的通道，如主动脉弓离断、无室缺的完全型大血管转位等。

9.1.2.2 病理生理

胎儿时期，由于肺叶没有张开，肺部毛细血管床不开放，肺动脉压力增高，右心系统回流血液进入肺动脉主干后不能进入肺内毛细血管床，而由肺动脉经动脉导管进入降主动脉，因而动脉导管成为右向左的主要生理性分流通道之一。婴儿出生后，肺内开始气体交换，肺叶扩张，毛细血管床开放，右心系统血流进入肺内毛细血管，肺循环阻力迅速下降，肺动脉压明显小于主动脉压，导管水平右向左分流消失，动脉导管逐渐退化成实心的韧带结构。如果婴儿出生后动脉导管没有退化而成为主动脉与肺动脉之间的异常通道，便会产生一系列的血流动力学的改变，导致心腔大小及结构的改变。PDA 早期，无论是在收缩期还是舒张期，主动脉侧压力＞肺动脉侧，所以，在大血管水平产生持续性的左向右分流，分流量取决于导管内径的大小、主动脉与肺动脉之间的压力阶差、导管的形态、导管与主动脉间的夹角以及体—肺循环间的压力差等因素。大血管水平左向右分流使肺血流明显增多，回流到左心系统血流也增多，随着左心系统的容量负荷逐渐增大，左心房、左心室开始代偿性增大。由于左心系统对容量负荷的耐受性差，长期过多的回心血流可使左心功能失代偿而导致左心衰竭。分流量极少的 PDA 因分流量不足以引起明显的血流动力学改变，因此，可没有上述表现。长期的肺血流增多导致肺血管异常收缩，肺小动脉痉挛，可使肺循环阻力逐渐增高而形成动力型的肺动脉高压，此时肺血管功能尚属于可恢复阶段，如果肺动脉高压继续演变，肺血管开始纤维化，出现明显的病理性改变而导致不可逆的器质性损害，最终形成阻力型的肺动脉高压。肺动脉高压形成以后，大血管水平可产生双向分流，甚至产生以右向左为主的分流。此外，肺动脉高压形成以后，右心室后负荷增加可导致右心室壁肥厚，右心房、右心室增大，甚至右心系统＞左心系统，左心系统由于导管水平的分流量减小而内径减小，这种情况下患者往往失去治疗的机会。

9.1.2.3 解剖分型

PDA 在解剖学上一般分为以 4 四型：

(1) 漏斗型　此型最常见，导管管径一端较粗，另一端较细，状似漏斗，一般是降主动脉侧较粗，肺动脉侧较细，罕见为降主动脉侧较细，肺动脉侧较粗。笔者检查的患者中有 95% 以上属于此类型，与报道中管型多见不相符。

(2) 管型　又称圆柱形，此类型发病率比漏斗型小，中、小导管多见，导管细长，主动脉侧内径和肺动脉侧以及导管中段内径相仿，一般导管的长径＞管径，整个形态呈管状或圆柱状。

(3) 窗型　此型较少见，形态粗短，导管的长径＜管径，甚至肺动脉与主动脉间仅为很薄的膜状间距，状似窗户，应与主、肺动脉漏相鉴别。此型患者行封堵术比较困难。

(4) 哑铃型和动脉瘤型　此型较少见，导管管径两头粗，中间较细，呈哑铃状，故称哑铃型；部分导管中间部分呈瘤样扩张，而两头较小，称为动脉瘤型。

主动脉弓左弓左降时，通常动脉导管一般位于降主动脉与肺动脉分叉偏左之间。但也有少数位置异常的 PDA，可位于偏右侧，也可位于无名动脉或右锁骨下动脉与右肺动脉之间。主动脉弓右弓右降时，动脉导管多位于主动脉弓与右肺动脉之间，或者位于左锁骨动



脉与左肺动脉根部之间，很少一部分位于降主动脉起始段与右肺动脉之间。大多数位置异常的 PDA 走行迂曲，管径较长，形态不规则，对于这些异常位置的 PDA，明确导管的位置、形态以及与周边结构的关系，是外科手术和介入治疗能否成功的关键。

9.2 超声心动图检查

随着各项超声技术的发展和超声仪的不断进步，PDA 的检出率也越来越高，单纯性 PDA 的检出率几乎可达 100%，特别是彩色多普勒技术的发展和应用，更大大提高了对该病检出的敏感性。所以，对 PDA 的诊断，已不需心导管检查和心血管造影。

超声心动图利用综合检查方法对 PDA 进行诊断，二维超声一般都能清楚显示动脉导管的位置、大小、形态及走行方向，结合彩色多普勒技术，能够精确判断血流动力学的性质和变化。另外，对于一些二维超声不能清晰显示的 PDA，彩色多普勒可敏感检测出主动脉向肺动脉的分流。因而，对于没有合并其他复杂畸形的 PDA，利用常规超声综合检查方法，结合临床症状，一般都能明确诊断。但是，对于位置异常或者合并其他复杂畸形的 PDA，可结合经食道超声心动图和心导管等检查来明确诊断。一些复杂先天性心脏病中，如果已存在较大左向右分流或其他复杂畸形，此时合并 PDA，导管一般较细小，检查者很容易漏诊，需特别仔细寻查，此时应特别注意应用彩色多普勒技术进行扫查，以达到准确检出的目的。

9.2.1 常用超声检查切面

9.2.1.1 胸骨左缘肺动脉长轴切面

该切面是在大血管短轴切面的基础上，探头略向左下移动后，顺时针旋转，图像显示出肺动脉主干长轴及分叉部位，降主动脉显示的是斜切短径，位于肺动脉分叉偏左的后方，在降主动脉与肺动脉之间可显示动脉导管沿长轴方向的走行。此切面是诊断 PDA 的常用切面，一般都能够清楚显示动脉导管的大小、形态等。另外，由于导管的走行与超声束传播方向之间的夹角较小，利用彩色多普勒成像能够清楚显示分流的方向和分流的大小，此切面也是测量分流速度的最佳切面（图 9-2-1、图 9-2-2）。但遇到肥胖患者或肋间隙较窄以及肺气较多的患者，图像质量往往不佳，此时应结合其他切面进行判断，必要时可行经食道超声心动图检查。



图 9-2-1 胸骨左缘肺动脉长轴切面显示降主动脉和肺动脉之间可见一 PDA



图 9-2-2 彩色血流可见以红色为主的五彩镶嵌血流自降主动脉进入主肺动脉

9.2.1.2 胸骨上窝主动脉弓长轴切面

将探头置于胸骨上窝，声束向后下，显示出标准的胸骨上窝主动脉弓长轴切面以后，再将探头顺时针旋转大约15°，显示出降主动脉长轴和肺动脉斜切短轴，在两者之间可见位于图像上近水平位的动脉导管(图9-2-3～图9-2-6)。该切面一般能够显示导管的长度以及各段的内径，特别是应用于婴幼儿，图像比较清晰，但对于成人，由于病变部位距离探头较远和肺气干扰，图像质量往往不佳。在此切面上，由于导管的走行和超声束的传播方向几乎垂直，当患者有肺动脉高压时，彩色多普勒成像有可能检测不到血流信号。



图9-2-3 胸骨上窝主动脉弓长轴切面显示降主动脉和肺动脉间可见一漏斗型PDA



图9-2-4 彩色血流可见以蓝色为主的五彩镶嵌血流自降主动脉进入主肺动脉



图9-2-5 胸骨上窝主动脉弓长轴切面显示降主动脉和肺动脉间可见一窗型PDA



图9-2-6 彩色血流可见以蓝色为主的五彩镶嵌血流自降主动脉进入主肺动脉

9.2.1.3 胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面

将探头置于胸骨旁左侧1～2肋间，方向指向2～3点位时，声束朝后下方扫查，可显示降主动脉长轴和主肺动脉以及左右肺动脉分支，动脉导管呈纵向连接与降主动脉与肺动脉之间，导管与左右肺动脉纵向排列，状似分开的3个手指，也称“三指征”，动脉导管位于图像上三指中最左侧(图9-2-7、图9-2-8)。该切面能较为准确显示导管的长度、内径和形状，是观察这些指标的最佳切面，但也容易受肺气的干扰而图像质量欠佳。





图 9-2-7 胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面显示为一漏斗型 PDA，左、右肺动脉和动脉导管呈“三指征”，PDA 位于最左侧

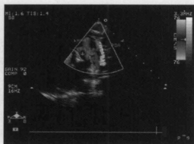


图 9-2-8 胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面彩色血流显示红色为主五彩血流由降主动脉分流入肺动脉

9.2.2 经胸超声心动图表现

9.2.2.1 M 型超声心动图

M 型超声心动图不能直接显示动脉导管大小、形态和位置，也不能直接显示 PDA 引起的血流动力学改变，但可间接反映 PDA 引起的一系列继发改变，如左心室增大，左心室流出道增宽，左心室壁运动增强，二尖瓣运动幅度增大等，将 M 型取样线放至相应的部位，可观测到上述曲线形态的改变(图 9-2-9)。当出现肺动脉高压时，将取样线放在肺动脉瓣上，可观察到肺动脉瓣运动的异常曲线，表现为 a 波低平或消失，射血前期延长，曲线形态为“W”形或“V”型。当曲线表现为“V” 形时说明压力比“W” 形时要高，因为肺动脉压力过高时瓣膜开放后很快就关闭，所以呈“V” 形，当肺动脉压力不是非常高时，瓣膜开放时间虽然也缩短，但右心室射血时间相对延长，在收缩中后期，右心室还能泵出少量血流致使瓣膜再次开放，故呈“W” 形。利用 M 型彩色多普勒成像，借助相应的的参照，可以观测 PDA 分流的时相。

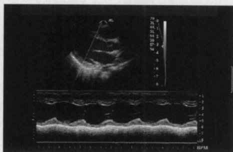


图 9-2-9 M 型曲线：左心室增大，室间隔和后壁运动幅度增高

9.2.2.2 二维超声心动图

(1) 直接征象 胸骨左缘肺动脉长轴切面、胸骨上窝主动脉长轴切面和胸骨旁左侧高位动脉导管纵切等切面显示，可见降主动脉和肺动脉之间有异常管道相通，并可清楚显示导管的位置、粗细、长短和形态等。根据二维超声确定导管的类型，不同类型的导管有不同的声像图特征，管型表现为细长且粗细均匀；窗型内径较大，但长径很小，管壁较薄；漏斗型一般表现为主动脉侧较粗，而肺动脉较细，由于此型导管粗细不一，呈漏斗状倾斜，测量内



径时应仔细观测导管的起始部位，以免主动脉侧内径误差较大；哑铃型表现为两端较粗，中间较细，动脉瘤型则为中间段扩张呈瘤状。

利用二维超声观测动脉导管时，不同切面上声像图特征不同。在肺动脉长轴切面上，应注意区分左肺动脉和动脉导管，左肺动脉一般不能与导管同时显示，导管一般与主肺动脉几乎平行，而左肺动脉与主肺动脉间有一定的夹角。另外，由于导管长轴方向与声束方向几乎平行，应特别注意回声失落伪像，此时可用彩色多普勒加以鉴别；胸骨上窝主动脉弓长轴切面也应注意左肺动脉与动脉导管的鉴别，左肺动脉与降主动脉之间是不相通的，部分患者可利用彩色多普勒观测血流的走向及速度也可以鉴别两者。在检查过程中，时常有动脉导管的位置异常，常规切面有时不易显示出导管图像，此时应在多切面综合判断，胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面是最佳的观测切面。

(2) 间接征象　肺动脉内径增宽，增宽的程度与导管的内径、分流的速度及分流量的大小密切相关，特别细小的导管因分流量较小，肺动脉内径可不增宽。当动脉导管分流以一定角度射入肺动脉时，高速的分流束可以冲击肺动脉壁，使局部管壁不同程度扩张，产生类似血管窄后扩张的改变。大导管可因分流量大而导致肺动脉高压，有经验的医生在二维超声图上可以观察到肺动脉瓣开放时间缩短，肺动脉明显扩张，并与单纯动脉导管未闭的扩张程度不相符合；左心房、左心室可因容量负荷的增加而不同程度的扩大，左心室流出道也增宽；室间隔及左心室壁运动幅度也有不同程度的增加，到左心室功能失代偿时，则表现为运动幅度明显减低。

9.2.2.3　*多普勒检查*

(1) 彩色多普勒检查　由于导管的大小和患者的年龄等不同，肺动脉的压力也有所不同，彩色多普勒的图像表现也有所不同。

PDA 早期，没有出现肺动脉高压时，导管水平一般为持续性的左向右分流，于胸骨左缘肺动脉长轴切面和胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面可见降主动脉向肺动脉的分流，表现为全心动周期的以红色为主的五彩血流，个别细小导管可只表现为收缩期的分流。当肺动脉压力逐渐增高时，出现艾森曼格综合征时，导管水平可出现双向分流。此时，若肺动脉压＜主动脉压，则表现为收缩期可见自主动脉向肺动脉的红色血流，舒张期可见与收缩期相反方向的蓝色血流，肺动脉压＞主动脉压时，表现为收缩期可见由肺动脉向主动脉的蓝色血流，舒张期可见与收缩期相反方向的红色血流。当彩色血流显示导管水平以右向左分流为主时，应警惕有合并主动脉弓离断或主动脉缩窄的可能，此时应仔细扫查胸骨上窝切面来进行鉴别诊断。值得注意的是，彩色多普勒对导管未闭诊断的敏感性＞二维超声心动图，一些二维超声不能显示的动脉导管，彩色多普勒可见分流，此时可考虑诊断为 PDA。但当肺动脉高压时，主动脉和肺动脉压力相当，彩色多普勒有时检测不到血流信号，此时应行过氧化氢(双氧水)造影或心导管检查以确定是否存在 PDA，也可以结合临床或一些其他间接超声表现辅助判断。例如，发绀、肺动脉明显增宽、右心系统较增大、右心室壁普遍增厚等。

(2) 频谱多普勒　将多普勒取样容积置于导管水平时，可录得全心动周期连续多普勒频谱，收缩中期血流速度最高，舒张晚期最低，周而复始，表现为基线水平以上高速的“锯

齿"样频谱(图 9-2-10)。当肺动脉高压出现艾森曼格综合征时,可录得双向的血流频谱,表现为基线上下不同时相的血流频谱,速度一般在 2 m/s 以内。

导管的分流速度与导管两端的压力阶差密切相关,压差越大,速度越快,反之亦然。正常的 PDA 分流速度在 3.5～4.5 m/s,也有些速度较高,最高可达 5.0～6.0 m/s,当速度＜3.0 m/s 时,就应注意观测是否有肺动脉高压。由于多普勒取样容积一般与分流的方向之间有一定的角度,所以测量的速度一般都＜实际的分流速度。

利用多普勒技术测量最大分流速度,可以估测肺动脉压力,公式为:肺动脉收缩压＝肱动脉收缩压±4v²(v 为最大导管分流速度),收缩期为左向右分流时,肱动脉收缩压应加上 $4v^2$,收缩期为右向左分流时,肱动脉收缩压应减去 $4v^2$。

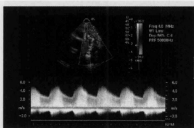


图 9-2-10　PDA 血流频谱:连续多普勒取样线置于 PDA 位置,录的基线水平以上高速的"锯齿"样连续性血流频谱

9.2.3　经食道超声心动图检查

由于患者肥胖、肋间隙较窄、肺气较多或一些其他因素导致二维超声心动图图像不佳,或者彩色多普勒成像检测不到血流信号时,利用经食道超声心动图检查可帮助诊断 PDA。

操作方法是常规麻醉咽部,将食道探头插入食道距门齿约 25～30 cm 处,并将探头对向降主动脉,可先取降主动脉短轴切面,将探头上下移动,显示出左肺动脉,然后旋转探头角度约 25～60°,可显示出动脉导管。此时,导管、降主动脉和左肺动脉的关系为降主动脉为斜切的短轴,左肺动脉为长轴,在两者之间为动脉导管,继续旋转探头角度 110～130°可显示近似的降主动脉长轴和斜切的左肺动脉短轴,动脉导管位于两者之间。在上述切面可显示动脉导管的形态、内径和长度,利用彩色多普勒检查可检测到分流的方向、分流的大小,连续多普勒可测量分流速度、主动脉和肺动脉间的压力阶差等。

9.2.4　声学造影

经静脉注射声学造影剂时,由于主动脉向肺动脉的高速分流,可观察到主肺动脉分叉处出现造影剂的缺损区。当肺动脉高压出现艾森曼格综合征时,可在降主动脉内观察到造影剂回声。

9.2.5　并发症

PDA 时,由于长期高速的血流冲击,导管的肺动脉侧内膜易受损害而引起感染性心内膜炎,超声表现为在导管的肺动脉侧可见较低回声的絮状赘生物,絮状物一般有蒂附着于管壁上,随血流的冲击而不停摆动,也有少数没有蒂而直接附着在管壁上,此类赘生物应与管壁内膜相鉴别。有时赘生物可附着于左右肺动脉甚至更远端肺动脉,应注意扫查(图 9-2-11);当 PDA 合并其他先天性心脏畸形时,二维超声也可探及相应的声像图表现。



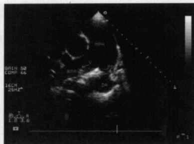


图 9-2-11 右肺动脉内可见赘生物附着，不宜行封堵术

9.2.6 鉴别诊断

(1) 与主肺动脉间隔缺损相鉴别 PDA一般位于降主动脉与肺动脉分叉处偏左之间，而主肺动脉间隔缺损发生于主肺动脉与升主动脉之间，且后者一般也较大；动脉导管未闭时分流速度一般较高，表现为五彩镶嵌的花色血流，主肺动脉窗由于一般较早就形成肺动脉高压，故分流速度较低，甚至表现为明亮血流。PDA的多普勒频谱呈高速的"锯齿"样，而主肺动脉间隔缺损则多表现为速度相对较低的非连续性频谱特征。

(2) 与冠状动脉肺动脉瘘的鉴别 冠状动脉肺动脉瘘时，冠状动脉主干一般有不同程度扩张，并且走行迂曲。冠状动脉肺动脉瘘多发生于右冠状动脉，由于瘘口人肺动脉时角度较偏，二维超声有时不易发现，仅彩色多普勒能给予提示，分流速度一般不是很快。PDA时，冠状动脉一般不会扩张，频谱形态和分流时相也不同。此外，冠状动脉肺动脉瘘可有心肌缺血的临床表现和一些辅助检查的证据，而PDA则没有这些表现。

(3) 与肺动脉瓣狭窄的鉴别 肺动脉瓣狭窄时，在肺动脉瓣上可产生高速的湍流，当肺动脉瓣狭窄的射流偏向外侧壁时，很容易与PDA的分流相混淆。肺动脉瓣狭窄的射流发生于收缩期，是以蓝色为主的五彩血流，而PDA的分流发生于全心动周期，是以红色为主的五彩血流，频谱多普勒也各自的特征性表现。肺动脉瓣狭窄时二维超声表现为肺动脉瓣开放时瓣膜不能贴上肺动脉壁，瓣口呈"圆顶帐篷"样改变，轻度狭窄时，右心室壁厚度和右心系统大小没有明显变化，狭窄较重时，表现为右心室壁普遍增厚，右心房、右心室可有不同程度扩大；动脉导管未闭时，二维超声可见降主动脉与肺动脉间异常通道，同时左心房、左心室不同程度扩大。

9.3 超声心动图在PDA介入治疗中的应用

PDA的外科治疗方法已经很成熟，但该方法创伤较大，恢复较慢，结扎后有可能重新开放。随着技术不断发展，介入治疗已成为医学热点，自1967年Porstman等首次用泡沫塑料经导管成功封堵PDA以来，人们就不断探索不同的介入方法以治疗该病，先后有Rashkind双面伞法、Sideris纽扣式补片、弹簧圈以及Amplatzer双盘封堵器等方法，其中Amplatzer封堵器是新近推出的一种产品，设计合理、操作简单、可反复操作，凭借超众的设计理念，将动脉导管未闭封堵术推至一个崭新的平台。另外，国产封堵器已经投入临床应用，其形态、性能及操作方法与Amplatzer封堵器相似，且经济实用，颇受临床青睐。目前，PDA封堵术是人们公认的治疗PDA的最佳方法。

9.3.1 超声心动图术前选择封堵术适应证及封堵器的大小

在封堵术过程中，X线及血管造影起主要作用，超声心动图可以辅助知道手术的进行。但在封堵术前筛选封堵术病理主要依靠超声心动图进行，血管造影虽然比超声心动图诊断



价值高,但是一种有创检查,存在一定风险,费用也比较高,不能作为常规检查和筛选方法。

9.3.1.1 PDA的超声定量诊断

封堵术能否成功的关键因素就是能否精确测量PDA的大小,测量误差过大,就不能选择合适的封堵器而导致封堵术失败,所以,对于PDA的定量诊断就显得尤为重要。

(1) 多切面连续扫查 由于PDA是一个三维的结构,在不同的面上内径有可能不一样,所以,应在不同的切面进行连续扫查,以找到PDA的最大径。在不同的切面观察到的PDA形态有所不同,应根据其不同的特点采用不同的方法进行定量诊断。在胸骨左缘肺动脉长轴切面,有时由于PDA走行与超声束传播方向几乎平行,很容易产生回声失落伪像,造成误诊或测量上的误差。但该切面上彩色多普勒成像最好,利用该切面可测量分流的彩宽,分流速度和估测肺动脉压力大小和变化情况,再结合二维超声图像综合分析进行诊断。在胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面,对于PDA的走行观察比较清楚。二维超声和彩色多普勒成像都比较好,在该切面测量PDA内径和长度较为准确。胸骨上窝主动脉长轴切面时,PDA的走行与声束方向几乎垂直,此切面二维图像不易产生回声失落伪像,可以准确测量PDA的内径和长度。但此切面彩色多普勒成像有时图像欠佳,所以,在测量上应以二维图像为主,结合彩色多普勒成像进行观测。

(2) 观测PDA的形态以及与周边结构的关系 PDA的形态以及与周边结构的关系和选择封堵器的类型和大小密切相关。漏斗型PDA由于封堵器可以进入PDA之内,选择的封堵器可以比管型PDA略小,管型PDA一般管径较长,可选择相对较大的封堵器。PDA与主动脉和肺动脉间的夹角以及主动脉也可影响到封堵器的释放,PDA与主动脉的夹角越小,封堵器上部伞盘就越容易突入降主动脉影响主动脉功能。要观测PDA的形态以及与周围结构的关系,在胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面最佳,因为在该切面显示的是主动脉和肺动脉近长轴方向的走行。

(3) 观测肺动脉压力 肺动脉压力的大小影响到封堵术适应证的选择和术后的恢复情况,当压力过高时,可出现大血管水平以右向左为主的双向分流,甚至出现单纯的右向左分流,此时如果将PDA封堵,大血管水平肺动脉向主动脉分流的通道被堵塞,这样会增加肺循环血流量,加重肺动脉高压,右心室很难将血流射入肺动脉,从而导致患者心脏功能急剧下降甚至死亡,所以,观测肺动脉压力非常重要。肺动脉高压患者,对于肺动脉压力的估测,可以利用频谱多普勒观测分流的时相和速度,利用收缩期的分流速度算出主动脉和肺动脉间的压力阶差。如果收缩期为左向右分流,肺动脉的压力就等于肱动脉压—压力阶差,相反,假如收缩期为右向左分流,肺动脉的压力就等于肱动脉压+压力阶差。

9.3.1.2 *超声心动图在封堵术前的应用价值*

超声心动图综合方法对PDA诊断的符合率很高,但对于大小和形态的观测易受患者条件的影响,诸如肥胖、肺内气体等。所以,术前可行心血管造影,与超声诊断结果相比较,综合判断PDA的大小和形态等,更为精确地选择大小合适的封堵器,以确保手术更加安全。据报道,对148例PDA患者的超声诊断、心血管造影以及外科手术结果进行对照研究,结果表明,148例PDA中,超声判断漏斗型有46例,而心血管造影则为95例,手术结果与心血管造影相近,在大小测量方面,10 mm以下的PDA三者之间的结果无明显差别,10 mm以上的



PDA 超声心动图容易低估，比心血管造影的测值的平均差值为 2.6 mm，而心血管造影与外科手术结果较接近。所以，对于 10 mm 以下的 PDA，超声心动图检查术前就可以基本可以确定是否可以行封堵术以及选择封堵器的大小，对于 10 mm 以上的 PDA 术前应行心血管造影检查，与超声结果相结合进行判断，以确保封堵术成功。在此，值得一提的是，心血管造影也是一个二维的平面结构，易受角度的影响，有时不一定能够准确显示 PDA。因而，对于可疑 PDA 患者应从多个角度进行造影，以免漏诊。超声心动图也是二维图像，但可以连续扫查，加上彩色多普勒成像，在诊断方面有其独特的优点。所以，诊断时两者可以相互结合，取长补短，以提高对 PDA 的诊断率。

9.3.2 超声心动图在封堵术中的应用

9.3.2.1 封堵术的操作方法

PDA 封堵术过程比较复杂，建立轨道的过程各有不同，一般有两种方法。传统的方法是进行股动脉、股静脉穿刺，首先将导丝从股动脉进入，经动脉导管进入肺动脉，然后自股静脉将抓捕器经右心房、右心室送至肺动脉，套住经股动脉系统进入肺动脉的导丝后经静脉系统拉出建立股动脉→降主动脉→动脉导管→肺动脉→右心系统→股静脉的轨道，建立轨道以后，再将传送鞘经股静脉送至降主动脉后抽出导丝，最后将事先选好的封堵器塞入传送鞘后送到导管的位置释放。另一种方法是将导管和导丝从股静脉经右心房、右心室送至肺动脉，找到动脉导管的位置后经导管进入降主动脉，此时导丝不用出股动脉，然后将传送鞘自股静脉送到降主动脉，以后过程与传统方法相同。这两种方法建立轨道的过程一般都在 X 线监控下进行操作，两者区别在于：后者程序更为简单，不用抓捕器降低了手术费用。但是，遇到较小的 PDA 后者就不太适用，因为 PDA 较小，导管和导丝不容易直接从肺动脉侧进入降主动脉；前者虽然过程比较复杂，但可用于任何 PDA 封堵术。一般封堵经验较少的医生应选用前一种方法，当有一定的经验后可根据患者的情况考虑用后一种方法。

在封堵器释放的过程中，一般都在 X 线监控下进行操作。对于经验不足的操作医生应尽量结合超声心动图进行监控，因为 X 线只能大概观测动脉导管的位置，不能进行精确定位，而超声心动图不但能够准确观测导管的位置，而且对于导管的大小、形态以及与周边组织的关系等也能很精确地观测到。在超声心动图监控下指导释放 Amolatzer 封堵器和国产蘑菇封堵器过程如下：封堵器经传送鞘进入降主动脉后，先释放主动脉侧伞盘，然后往后拉，使伞盘紧贴导管主动脉侧，此时，二维超声观察主动脉侧伞盘是否到位，是否影响降主动脉造成狭窄。同时，用彩色多普勒观察是否还有分流以及降主动脉内是否有湍流，在确定伞盘到位后，拉紧传送杆，释放肺动脉侧伞盘，然后牵拉和推挤封堵器，观察肺动脉侧伞腰是否出现切迹，如果出现切迹，再用彩色多普勒观测是否还存在残余分流。当确实肺动脉侧伞腰出现切迹，也没有残余分流，封堵器也没有影响到周边结构以及引起主动脉和肺动脉侧狭窄后，再进行心血管造影以确定没有问题后，便可以释放封堵器。为了确保封堵器的牢固性，可以对封堵器进行适度的牵拉在牵拉和推挤封堵器过程中，使用力量应掌握好，在适当力度下，如果封堵器被拉下来，应立即更换更大型号的封堵器，切莫存在侥幸心理，否则再次释放后封堵器就有脱落的危险。用弹簧圈封堵 PDA 时，超声监测过程相似。



9.3.2.2 封堵术中超声心动图观测的指标

在封堵器被释放过程中，超声心动图监测指标主要有导丝和传送鞘是否到位、封堵器位置是否合适、是否存在残余分流以及封堵器对周围结构是否有不良影响等几个方面。

(1) 导丝和传送鞘是否到位　对导丝和传送鞘的观测主要在 X 线下进行，当心脏位置异常或明显转位时，可以利用超声心动图来帮助判断。超声心动图观测时多采用胸骨上窝系列切面和胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面，在此切面上，导丝通过导管进入降主动脉时可见条状实心强回声由肺动脉经导管进入降主动脉，输送鞘到位时则表现为“＝”样强回声。

(2) 封堵器位置是否合适　释放主动脉侧封堵器后，整体牵拉封堵器降主动脉侧伞盘贴紧导管的主动脉侧，超声心动图可在多切面进行观测，可见主动脉侧伞盘部分进入导管的开口内。主动脉侧伞盘到位后，将输送鞘推出释放整个封堵器，此时主要观测封堵器的肺动脉侧是否到位，到位时可见封堵器肺动脉侧出现切迹，切迹后方封堵器内径>切迹处内径，一般以>4 mm 左右为宜，整个尾部张开；封堵器没有到位时，肺动脉侧没有切迹，整个形态保持体外形状，只是内径<体外内径，封堵器的尾部也没有张开的现象。此时应将封堵器尾部和腰部收起，牵拉封堵器使主动脉侧伞盘略成球形，重新释放封堵器腰部和尾部，直至出现完全到位的图形表现(图 9-3-1～图 9-3-4)。

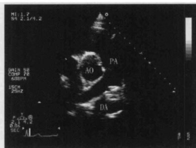


图 9-3-1　胸骨左缘肺动脉长轴切面显示降主动脉和肺动脉间可见封堵器强回声

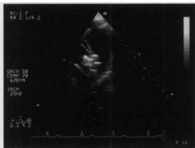


图 9-3-2　胸骨上窝主动脉弓长轴切面显示降主动脉和肺动脉之间可见封堵器强回声

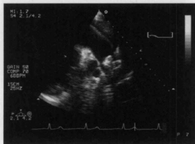


图 9-3-3　胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面显示降主动脉和肺动脉间可见封堵器强回声

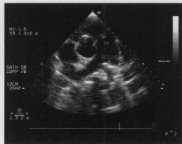


图 9-3-4　胸骨左缘肺动脉长轴切面二维超声封堵器位置正常



(3) 是否存在残余分流　封堵器完全到位以后，可以利用超声心动图观测是否存在残余分流。观测的切面多采取胸骨左缘肺动脉长轴切面和胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面，大多数封堵器到位即刻都会有不等的残余分流，残余分流多从封堵器腰部中央出现，也有部分从腰部周边出现。一般封堵器腰部中央出现残余分流是由于膜本身问题导致，观测15～30 min后大多会消失或有量减小的趋势；如果没有消失，利用频谱多普勒观测分流速度，如果速度＜2 m/s，一般不会引起溶血。残余分流术后1个月后一般都能消失，速度＞3 m/s就有可能发生溶血。此时建议将封堵器取出重换同等大小的封堵器再进行封堵；封堵器腰部周边出现残余分流时，血流不会冲击封堵器引起红细胞破裂而导致溶血。此时，如果残余分流不会导致血流动力学改变，可以不作处理，1个月后残余分流大多能消失，如果残余分流较大有可能导致血流动力学改变，应更换封堵器再进行封堵(图9-3-5～图9-3-8)。

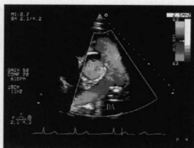


图 9-3-5　胸骨左缘肺动脉长轴切面彩色血流显示封堵器周边和内部未见残余分流



图 9-3-6　胸骨上窝主动脉弓长轴切面彩色血流显示封堵器周边和内部未见残余分流



图 9-3-7　胸骨旁左侧高位动脉导管纵切切面彩色血流示封堵器周边和内部无残余分流



图 9-3-8　胸骨左缘肺动脉长轴切面彩色血流显示封堵器周围存有残余分流，分流量较大，应进行外科手术处理

(4) 封堵器对周围结构是否有不良影响　在观测过程中，主要注意封堵器对降主动脉和肺动脉的影响。观测封堵器对降主动脉的影响时，主要采用胸骨上窝系列切面，在此切



面上，可以从二维超声心动图测量封堵器与主动脉壁之间的内径，用多普勒成像观测血流速度并估算出压力阶差。如果彩色血流没有加速且没有明显的压差，则说明封堵器没有对降主动脉产生影响；彩色血流加速并有明显压差时，说明封堵器对降主动脉有一定影响，压差<30 mmHg 时，可以不作处理，压差>30 mmHg 时应该将封堵器收回重新处理。观测封堵器对肺动脉的影响时可从多切面进行，利用二维超声心动图和多普勒成像观测内径和血流情况，如果二维超声心动图可见明显狭窄且多普勒成像可见明显加速度和压差，应收回封堵器再行处理。

上述指标观测正常后，可在 X 线下指导放入整个封堵器，封堵过程宣告结束。

9.3.3 超声心动图在封堵术后的应用

封堵术后，可利用超声心动图定期对患者进行观测，以掌握恢复情况及进程，了解是否出现并发症，帮助指导临床医生掌握病情进展以及改进手术方法。

术后观测指标为以下几个方面：封堵器的位置；残余分流；各心腔的大小；各瓣口的血流速度；各室壁的运动情况；心室功能的变化；其他并发症。

以上指标均以术前为参照进行对比，尽量由同一医生进行操作，以减少误差。其中，对封堵器位置观察尤为重要，如果封堵器的位置在术后发生明显变化，那么，就有可能引起封堵器的脱落，一般封堵器的脱落都发生在术后 1 周之内，也有一部分封堵器在术后观察中，并没有发现位置明显变化，但出现了一些较小的残余分流。在此，我们提出封堵器微移位这个概念。微移位是指封堵器在影像学没有发现位置较术中刚释放时的明显变化，但其内部及周边血流动力学已发生变化，如出现新的残余分流或原先存在的残余分流明显增加，封堵器周围血流出现加速等。此现象多发生于封堵器位置不合适的病例，出现的原因是可能是由于封堵器随心脏一起运动，当发生很微小的位置变化时，二维超声无法发现该变化，但彩色多普勒敏感性较高，发现已有明显的改变。一般来说，微移位不会影响封堵器的牢固性，如果没出现溶血等其他并发症，可以继续观察而不用进行其他处理。

封堵术后，由于血流动力学得以纠正，大血管水平的左向右分流消失，左心系统的容量负荷明显减小，各心腔大小也就相应地恢复至正常水平，表现为左心系统及肺动脉较术前缩小，左心功能也逐渐恢复至正常，而右心系统较术前可略微增大或无明显变化，不如左心系统及肺动脉变化明显。文献报道，术后 1 周左心室舒张末期内径、左心房内径及肺动脉内径较术前缩小，术前分别为：(57.5±7.3)mm、(36.7±4.8)mm 及(26.0±2.8)mm，术后分别为(50.4±5.4)mm、(33.1±4.0)mm 及(24.4±3.2)mm，左心室射血分数及小轴缩短率也由术前的(65.6±5.0)%、(36.7±3.3)%下降至术后的(59.9±7.3)%及(32.2±5.05)%。同时也发现，左心室比左心房及肺动脉恢复要慢得多，左心房一般不到 1 个月可基本恢复正常，但左心室的恢复一般需要 3 个月以上，认为这种现象可能是由于左心室心肌较厚，恢复室心肌重构需要的时间较长所致。

（姚志勇　孙　琪）



参考文献

[1] 张玉顺，张军，李寰，等. 超声心动图在介入治疗动脉导管未闭中作用的再评价[J]. 中国超声医学杂志，2002；18(9)：685－687.

[2] Thanoponlos B, halim F A, Hiani A, et al, Further experience with transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder [J]. J Am Coil cardios. 2000, 35(4): 1016－1021.

[3] 刘延玲，熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 北京：科学出版社，2001.

[4] 段云友，吕发勤，曹铁生，等. 胸骨上窝切面检查在动脉导管未闭封堵术中的应用价值[J]. 四川医学，2005，26(5)：504－505.

[5] 何小梅，张源祥，樊文峰，等. 彩色多普勒超声心动图在先天性心脏病封堵术中的应用研究[J]. 临床荟萃，2006，21(11)：778－780.

[6] 李冬蓓，任书堂，黄云洲，等. 体表超声引导心外科经胸微创动脉导管未闭封堵术的应用价值[J]. 中国超声医学杂志，2007，23(5)：335－337.

[7] Hsin H T, Hwang J J. Retrograde wire — assisted pereutaneous tanscatheter closure of persistent ductus arteriosus with Amplatzer duct occluder in the elderly: a new application [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2004, 61(16): 264－267.

[8] 吴文辉，蒋世良，徐仲英，等. 动静脉轨道法在动脉导管未闭封堵术中的应用[J]. 中华放射学杂志，2006，40(12)：1310－1313.

[9] Pass R H, Hijazi Z, Hsu D T, et al. Multicenter USA Amplatzer patent ductus arteriosus occlusion device trial: initial and one — year results[J]. J Am Coil Cardiol, 2004, 44(3): 513－513.

10 房间隔缺损的介入诊治

房间隔缺损(ASD)是先天性心脏病中最常见的一种病变,占儿科先天性心脏病的10%。根据 Abbott 1 000 例单纯性先天性心脏病的尸体解剖,房间隔缺损居首位,占37.4%。但因临床表现多不明显,常被忽视,因而临床发病数较上述数字为低。1982 年,研究人员统计上海地区 4 043 例先天性心脏病,其中房间隔缺损 1 054 例,占 26.1%,为先天性心脏病的首位。根据××医院的统计资料,1998 年先天性心脏病外科手术病例中,ASD占 18.8%。房间隔缺损女性居多,男性与女性发病率之比约为 1∶1.8~1∶3。

10.1 胚胎学

在胚胎的第 4 周末,原始心腔开始分隔为 4 个房室腔。发育的过程中原始心腔腹背两侧的中部向内突出生长增厚,形成心内膜垫。腹背两心内膜垫逐渐靠近,在中线互相融合,其两侧组织则形成房室瓣膜组成的一部分,在右侧为三尖瓣的隔瓣;左侧为二尖瓣的大瓣。此外,侧垫亦发育成瓣膜,共同组成三尖瓣和二尖瓣,将心房和心室隔开。与此同时,心房和心室也有间隔自中线的两端向心内膜垫生长,将心腔分隔成为两个心房和两个心室。

心房间隔自后上壁中线开始,对向心内膜垫生长,下缘呈新月形,终于和心内膜垫融合,称为原发房间隔,将心房分隔为左、右两个腔隙。

如在发育的过程中,原发房间隔停止生长,不与心内膜垫融合而遗留间隙,即成为原发孔(或第一孔)缺损。在原发缺损病例中,往往有房室瓣膜甚至心内膜垫发育不全现象,如二尖瓣大瓣和三尖瓣隔瓣的分裂,以及腹背心内膜垫呈分裂状态而未融合,称为房室通道。有时还兼有室间隔缺损。

当原发房间隔向下生长而尚未与心内膜垫融合以前,其上部逐步被吸收,构成两侧心房的新通道,称为房间隔继发孔。在继发孔形成的同时,于原发房间隔的右侧,另有继发房间隔出现,其下缘的新月形开口并不对向心内膜垫,而是偏向后下方,向下腔静脉入口生长(图 10-1-1)。

为了维持胎儿左心的血循环,继发房间隔的下缘和原发房间隔的上缘虽然互相接触,但并不融合。原发房间隔作用只允许血液自右向左流入,从而防止自左向右的逆流。见图10-1-2 所示。继发房间隔遗留的缺损呈卵圆形,称为卵圆孔。

婴儿出生后,开始呼吸,肺循环的血容量大为增加,但左、右心室肌肉的厚度和发育依然是相等的。随着婴儿的成长,主动脉瓣超过肺动脉时,左心室肌肉开始增生、肥厚,压力逐渐增大,影响左心房血液的排出。因而使左心房压力大于右心房,卵圆孔瓣膜紧贴继发



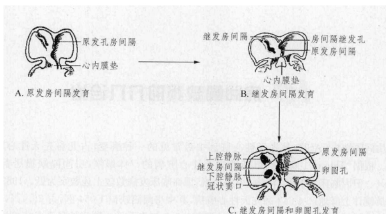


图 10-1-1　房间隔胚胎发育过程

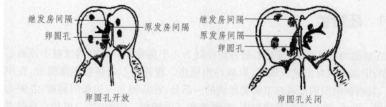


图 10-1-2　原发房间隔作用

房间隔，关闭卵圆孔。一般在第 8 个月以后，完全断绝左、右两心房间的血运。但有 20%～25%的正常人，卵圆孔瓣膜和房间隔并不全部融合，遗留着探针大小的小孔，称为卵圆孔未闭。这种小孔的存在，并不引起血液分流，在临床上并无重要意义。但在施心脏导管术检查时，偶尔心导管可能通过卵圆孔进入左心房，这应该值得注意，以免与房间隔缺损混淆。

如原发房间隔被吸收过多，或继发房间隔发育障碍，则上下两边缘不能接触，遗留缺口，形成继发孔(或第二孔)缺损，这是临床上常见的一种。有时原发孔和继发孔缺损可同时存在。

10.2　病理生理

房间隔缺损分类方法较多，各学者意见尚不一致。根据胚胎学和病理解剖，分为两大类，即原发孔缺损和继发孔缺损，后者远较前者多见。

10.2.1　病理解剖

继发孔缺损可分为 4 个类型。继发孔缺损的数目、大小、形状和位置各有不同。绝大多数的缺损为单发性。有时可以有两个或许多小孔同时存在。大的缺损几乎占全部房间隔，小的只能容纳探针。缺损的形状和位置常与类型有关。

10.2.1.1 中央型缺损或称卵圆窝型缺损

为临床上最常见的类型,发病率占总数的75%~80%以上。绝大多数病例,缺损为单发性的,呈椭圆形,冠状窦开口位于缺损的前下方。周围有良好的边缘,尤以上部更为明显。缺损距离传导系统较远,容易缝合,效果良好。但个别病例的缺损,可为多孔、筛孔形。可伴有右肺静脉回流异常(图10-2-1)。

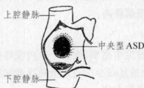


图10-2-1 中央型ASD

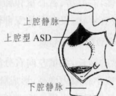


图10-2-2 上腔静脉型ASD

10.2.1.2 上腔型或称高位缺损

又名静脉窦(sinus venosus)缺损,国外有不少病例报道,国内少见,约为3.5%,缺损位于房间隔后上方。缺损一般不大,其下缘为明显的新月形房间隔,缺损与上腔静脉入口没有明显界限。常伴有右上肺静脉血液回流异常(图10-2-2)。

10.2.1.3 下腔型或称低位缺损

约占总数的12%以上。缺损为单发性,位置较低,缺损没有完整的房间隔边缘,和下腔静脉入口相延续,左心房后壁构成缺损的后缘。下腔静脉瓣的下端和缺损边缘相连,手术时应特别注意(图10-2-3)。



图10-2-3 下腔静脉型ASD

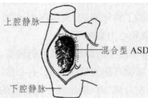


图10-2-4 混合型ASD

10.2.1.4 混合型

兼有上述两种以上的巨大房间隔缺损,约占8.5%(图10-2-4)。

继发孔型房间隔缺损,通常是单独畸形,有15%~20%合并其他畸形,如肺动脉瓣狭窄、室间隔缺损、动脉导管未闭、右肺静脉异位回流、二尖瓣狭窄(Lutembacher综合征)。

10.2.2 病理改变及临床表现

房间隔缺损最基本的血流动力学改变是房水平的左向右分流。分流量的多少与缺损大小和左、右心房间的压力阶差成正比例,与肺血管阻力的高低成反比例。正常时,左心房



压力(8～10 mmHg)无论收缩期或舒张期都比右心房高(3～5 mmHg)。其病变过程分 3 个阶段。

10.2.2.1 肺循环容量增大

房间隔缺损时一般可达 7～20 L/min 不等血流量(正常右心流量约为 5L),超过体循环量 2～3 倍,甚至 4 倍。由于心内分流的结果,经过右心房、右心室和肺部的血流量远较左心房、左心室为多,右心房、右心室和肺动脉主干因而扩大,属于典型的舒张期负荷过重类型。此阶段一般没有症状,仅有生长发育较慢,易患呼吸道感染。

10.2.2.2 肺动脉高压形成

随着年龄的增长,大量左向右分流,使肺小动脉发生痉挛,逐渐产生内膜增生和中层肥厚,引起管腔狭小和阻力增高,形成肺动脉高压,分流量减少。右心负荷逐渐加重。临床表现逐渐明显,活动后有心慌气短、胸闷、易疲劳、咳嗽等症状。

10.2.2.3 右心负荷过重

第二阶段如病变未及时纠正,肺动脉高压加重,右心负荷过重,心房水平出现右向左分流。临床出现症状,不仅常能引起肺部并发症,如呼吸道感染和血栓形成,而且能使右心血液的输出受到障碍,产生右心室和右心房肥大,终于引起右心衰竭、咯血。因右心具有负担高血量的生理功能,所以,发生衰竭的年龄一般较迟,多在 20～30 岁以上。当右心压力增高到一定限度时,右心房内的部分血液可逆流入左心房,临床上出现发绀。最终病程的演变进入晚期阶段-艾森曼格综合征(Eisenmenger)。

10.2.2.4 临床表现

(1) 症状　房间隔缺损的症状多不一致,与缺损大小和分流量多少有密切关系。缺损大者,症状出现较早;缺损小者,可长期没有症状,一直潜伏到老年。常在体格检查时始被发现;一般到了青年期后,大多在 21～40 岁之间开始出现症状。表现为劳动后气急、心悸或呼吸道感染和心力衰竭等。

婴儿由于出生后肺循环阻力仍较高,故缺损巨大者,可有少量血自右向左分流,而出现轻度数月,肺循环阻力逐渐降低,右心房压力亦低于左心房。到了病程的晚期,血液转为逆流(自右向左分流)时,则出现一定程度的发绀,并继续加重,直至死亡。

小儿因为肺部充血,容易反复发生严重的肺部感染,表现为多咳、气急,甚至肺炎症状。由于左心血流量的减少,患者多有体力缺乏,容易怠倦和呼吸困难。劳动后更易感到气急和心悸。

(2) 体征　体态发育大多正常。由于右心室扩大,随着年龄的增长,可使邻近的胸骨和左侧肋骨轮廓显示膨隆饱满。扪诊可发现抬举性搏动力增强。叩诊时,心界可扩大,特别在左胸第二、三肋间因肺动脉扩张而更加明显。

收缩期杂音并非血流通过缺损所产生,而是由于大量的血液经过正常肺动脉瓣而进入扩大的肺动脉所引起。肺动脉第二音的亢进和分裂,也是由于右心室大量血液进入肺动脉内,使肺动脉瓣关闭有力、稍迟所形成。当肺动脉高压形成后,肺动脉瓣区收缩期杂音可见减轻,但是第二音亢进更明显,而分裂变窄或消失。

（3）放射线检查　放射线征象主要表现为：①心脏扩大。尤为右心房和右心室最明显，这在右前斜位照片中更为清晰(图 10-2-5)。②肺动脉段突出。肺门阴影增深，肺野充血，在透视下有时可见到肺门舞蹈征，晚期病例可有钙化形成。③主动脉结缩小。此外，一般病例并无左心室扩大，可与室间隔缺损或动脉导管未闭区别。

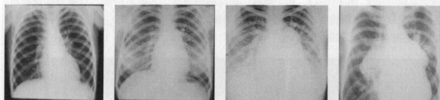


图 10-2-5　ASD X 线片

（4）心电图检查　房间隔缺损常显示 P 波高，电轴右偏，常在＋60～＋180°之间。大部分病例可有不完全性或完全性右束支传导阻滞和右心室肥大，伴有肺动脉高压者可有右心室劳损(图 10-2-6)。

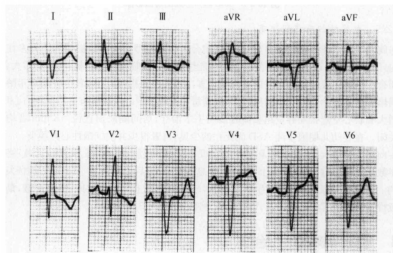


图 10-2-6　ASD 心电图的改变

（5）心导管检查　心导管检查为房间隔缺损的有效诊断方法。目前一般学者都认为，对可疑或严重病例，应从下肢大隐静脉途径插入心导管，容易通过缺损而进入左心房，通过率高达 85%。但对上腔型缺损的患者，则采取上肢静脉插入的途径较为便利。

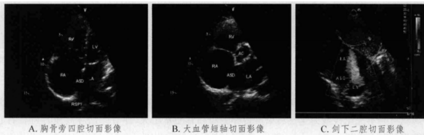
明确诊断同时还要测定各部位的压力和收集各部位的血液，检查其氧含量，从而推算有无分流存在，自左向右分流量多少，以及肺循环阻力的情况，并注意心导管在缺损内上下活动范围，以估计缺损的大小。只有这样，才能作出正确诊断。房间隔缺损的病例，右心房



血氧含量常较上腔静脉高出 2 容积%。

目前，超声技术的发展很快，房间隔缺损的诊断应用超声心动图取代右心导管检查。对于严重肺动脉高压，是否有手术指征仍需行右心导管检查。

(6) 超声心动图检查　右心房和右心室内径增大，室间隔活动与左心室后壁同向，三尖瓣活动幅度增大(图 10-2-7)。在主动脉—房间隔的波群上示波形间断。在继发孔缺损时，主动脉至缺损之间的残端较长，心房后壁与缺损之间也有残端可见。在上腔型与下腔型缺损时，缺损的后缘无残断可见。



A. 胸骨旁四腔切面影像　　B. 大血管短轴切面影像　　C. 剑下二腔切面影像

图 10-2-7　ASD 超声心动图切面影像

10.2.2.5　*自然转归及病程演变*

房间隔缺损不像室间隔缺损，很少自然闭合。继发孔型房间隔缺损自然闭合多在 6 个月以内，闭合率 24%，1 岁以后自然闭合的可能性很小。在临床症状明显，有右心扩大者，无自然闭合的可能。说明缺损大左向右分流量多。房间隔缺损<6 mm 者也有随着年龄增长而缺损增大。发现小房间隔缺损后，在 4 岁前每年复查超声心动图检查。当出现右心房、右心室增大和右心室舒张期容量超负荷时多需手术治疗，房间隔缺损直径>8 mm 者均需行手术关闭。在婴幼儿期因单纯 ASD 而死亡的少见，再者很少并发细菌性心内膜炎。

左向右分流增大，增加右心和肺循环的负担，可引起肺动脉高压和右心衰竭，终致死亡。半数患者可生存到 50 岁以上，90%以上患者 60 岁以后死亡。在 35 岁以后病情发展是很快的。随年龄增长，还可能发生心律失常，较常见的室上性心动过速、突发房颤，渐转变为持续性房颤，年龄>40 岁以上 ASD 患者，房颤发生率 15%～26%。

10.3　房间隔缺损介入治疗

10.3.1　概述

1951 年，房间隔缺损的外科手术修补以来，手术方法已成熟，1985 年的国外文献报道，病死率达 5%，目前手术病死率<0.4%。外科手术治疗需要开胸，体外循环，术中需要输血。手术创伤大，有一定并发症和病死率。术后在切口处留下瘢痕，有可能并发心律失常，如房室传导阻滞，房性心律失常以及输血可能带来的并发症等。

为了避免外科手术的缺点，多年来诸多医生探索一种创伤小、并发症少的治疗方法。1976

年，King、Mills 首次使用双伞形装置，因输送系统太粗(23F)，治疗范围小(ASD<20 mm)，操作复杂，临床应用难以接受；1983 年，Rashking 应用单盘带钩闭合器、双面伞形闭合器；1990 年，Sideris 发明钮扣式补片闭合器，操作复杂、补片易移位、残余分流率高，很少有人应用；1991 年，Lock、Rashking 又研制成 CardioSEAL 新的封堵器；1997 年，Amplatzer 发明了双盘状镍钛记忆合金封堵器，操作简单、适应证广、效果可靠、并发症少是一项值得推广的技术。2000 年，经国家药品食品管理局批准注册的国产双盘状镍钛记忆合金封堵器，临床应用更多。远期疗效尚需长期观察评价(图 10-3-1)。

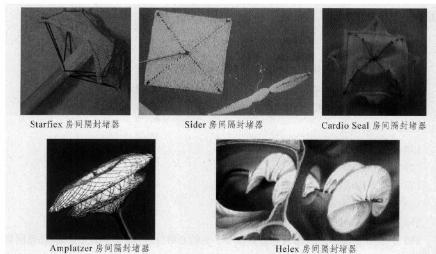


图 10-3-1　各种不同形状房间隔(ASD)封堵器

10.3.2　适应证及禁忌证

10.3.2.1　适应证

(1) 年龄通常≥1 岁，体重≥10 kg，小儿据年龄和心脏大小及房间隔缺损最大伸展径决定选择的范围；

(2) 直径 5～36 mm 的继发孔 ASD，左向右分流；

(3) 缺损边缘至冠状静脉窦，上、下腔静脉及肺静脉开口的距离≥5 mm，距离房室瓣的距离≥7 mm；

(4) 房间隔的总长大于封堵器左心房侧伞的直径；

(5) 外科 ASD 修补术后残余漏；

(6) 复杂先天性心脏病功能手术矫治中残留房间隔缺损或交通；

(7) 二尖瓣球囊成形术后遗留的明显心房水平分流。

10.3.2.2　禁忌证

(1) 原发孔型 ASD 及冠状静脉窦型 ASD；



(2) 重度肺动脉高压伴双向分流；

(3) 导管路径中有血栓形成；

(4) 合并其他需手术矫治的心内畸形；

(5) 左心房发育差；

(6) 活动性心内膜炎、心内赘生物、败血症、菌血症及其他全身感染性疾患，全身感染、凝血功能障碍、活动性胃溃疡；

(7) 对镍钛合金过敏体质者。

10.3.3 术前准备

10.3.3.1 术前检查

(1) 病例的选择 ①病史；②既往史；③药物过敏史；④体征。

(2) 实验室检查 ①血常规；②肝肾功、电解质、心肌酶；③肝酶检测；④艾滋病。

(3) 特殊检查 ①心电图；②胸部X线；③彩色多普勒超声心动图。

10.3.3.2 术前准备

(1) 皮肤准备；

(2) 术前禁食4～6 h；

(3) 抗生素皮试；

(4) 配血(不作为常规)；

(5) 手术通知书(导管室、麻醉科、病房)；

(6) 手术知情书签字，向家属和患者说明手术的必要性、可能发生的并发症，征得同意和合作。

10.3.3.3 器械准备

(1) 一般用品 ①动脉短鞘(6F)1个(图10-3-2)；②6F普通端孔导管1个(图10-3-3)；③普通将J型导丝1个，长150 mm。

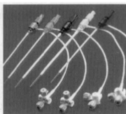


图 10-3-2 动脉短鞘

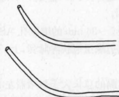
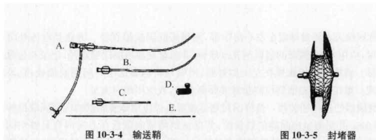


图 10-3-3 普通端孔右心导管

(2) 特殊物品 ①输送鞘(9、10、12、14F)(图10-3-4)；②输送钢缆：为不锈钢材料制作的金属杆，头端有与封堵器相连接的螺丝，顺钟向旋转为连接，逆钟向旋转为释放；③交换导丝(加硬导引导丝)：直径0.038、长180～260 mm。



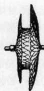


图 10-3-4 输送鞘　　图 10-3-5 封堵器

A. 输送鞘外鞘;B. 输送鞘内芯;C. 收伞器;D. 旋转器;E. 输送钢缆

(3) 封堵器　封堵器的型号有 6～40 mm,直径大小为封堵器的腰部圆柱的直径(图 10-3-5)。每一型号相差 1～2 mm。封堵器的左心房侧的边缘比腰部直径大 12～14 mm,右心房面比腰部直径大 10～12 mm。

(4) 测量球囊　直径为 7F,充盈直径为 24 mm 和 34 mm,球囊壁薄,充盈后无张力,故充盈后不引起房间隔残缘扩张及撕裂,在术中可作为测量房间隔缺损的直径的参照(图 10-3-6)。34 mm 直径的球囊可充盈至 36 mm。

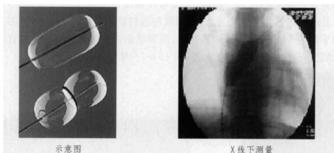


图 10-3-6 测量球囊

10.3.4 手术操作

10.3.4.1 麻醉

(1) 小儿　①一般<8 岁;②应用静脉复合麻醉+局麻,注意呼吸道通畅,麻醉不宜过深。

(2) 成人应用　1%利多卡因局部麻醉。

(3) 常规心电监护、血压监测、经皮血氧饱和度检测。

10.3.4.2 操作方法

(1) 常规消毒及铺巾　消毒范围上平脐,下至双侧股骨的上 2/3。

(2) 穿刺股静脉　放置 6F 或 7F 鞘管。进行常规右心导管检查,测定压力和血氧饱和度等。

(3) 置入引导导管　然后全身肝素化(80～100 U/kg),如手术过程超过1 h,可每小时追加首次剂量的 1/3 U 肝素。保持激活凝血时间(ACT)>200 s。最大剂量肝素250 U/kg。

(4) 将端孔导管送至左上肺静脉内　经导管插入 8.89 cm 或 9.65 cm 长180～260 cm 导引钢丝至左上肺静脉,退出导管及外鞘,保留导引钢丝头于左上肺静脉内。



（5）沿导丝送入测量球囊至左心房中部，测量房间隔缺损直径　方法是在体外将球囊内气体排尽，应用1∶4稀释的造影剂充盈球囊，并测量充盈后的球囊直径，记录充盈球囊需要的液体量。将加硬钢丝放置在左上肺静脉，沿钢丝将球囊送至房间隔缺损处，充盈球囊至腰征出现。取正位后左前斜位测量球囊腰部直径，或应用超声测量。

（6）封堵器的选择和装载　选择的封堵器腰部直径应比球囊测量的房间隔缺损伸展直径大2～6 mm，并要测量房间隔的总长度，要保证封堵器放置后在心房内有足够空间。封堵器装载前在生理盐水浸湿，输送钢缆通过装载导管，与封堵器的螺丝口旋接，封堵器完全浸在盐水中，同拉输送钢缆，使封堵器装入装载导管内，应用肝素盐水从负载鞘管的侧孔快速注入，排尽封堵器及鞘管内的气体。

（7）将负载导管插入长鞘管内　向前推送输送钢缆使封堵器至左心房，左心房面伞盘顶出长鞘，使其恢复成盘状，回拉鞘管和输送杆，在左心房面垂直站立堵住房间隔缺损，经彩色多普勒二维超声心动图取不同切面观察房间隔缺损有无残余分流，并注意封堵器有无影响二尖瓣、二尖瓣的开放和关闭，不阻挡肺静脉回流。当封堵器左右伞盘放置后反复观察各切面，确定封堵器是否夹在房间隔缺损边缘的两侧，特别是在心底短轴切面上应观察到封堵器的夹在主动脉上，成“Y”字形。反复推拉输送钢缆，封堵器位置固定，说明封堵器位置可靠。并结合X线影像综合考虑，一般取左前斜位45°～70°，头位10°～25°，观察封堵器的边缘四个角是否张开，如有一侧未张开，需要重新调整位置，必要时，放置食道超声探头，观察封堵器与房间隔缺损边缘的关系（图10-3-7～图10-3-10）。

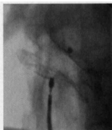


图 10-3-7　X线显示主动脉与封堵器的关系



图 10-3-8　B超显示封堵器夹在主动脉上，成Y字形及影像图

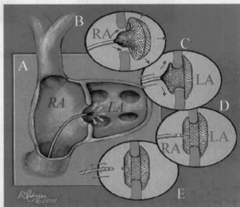


图 10-3-9　ASD 封堵示意图

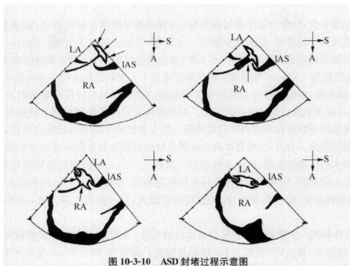


图 10-3-10 ASD 封堵过程示意图

(8) 在超声指导下确认封堵器的左盘已关闭房间隔缺损(ASD) 位置恰当后,固定输送钢缆,回撤输送鞘管,释放出右心房面伞盘,使封堵器紧贴在一起,作牵拉推送,封堵器无变形移位,超声示无左向右分流,即将输送鞘管送至右心房面伞盘根部,再可逆向旋转输送钢缆,释放封堵器,再次观察封堵器影像及超声。

(9) 撤除长鞘及所有导管,压迫止血 国内有应用心腔内超声心动图引导房间隔缺损介入治疗。与食道超声技术对比,心腔内超声技术在获得清晰图像方面更优于食道超声技术,且无须全身麻醉,从而减少了全麻带来的相关风险,也免除了食道超声给患者带来的痛苦及并发症。可能是有发展前途的监测方法。

10.3.4.3 *术后处理*

(1) 术后卧床 24 h 患肢制动 6～8 h,小儿卧床、制动时间可相应缩短。

(2) 抗生素的应用 3～5 d 静脉滴注。

(3) 抗凝治疗 ①肝素 50 U/kg 静脉注射或皮下注射低分子肝素 2 500～3 000 U,2/d,连用 1～3 d;②阿司匹林 3～5 mg/kg,1 次/d 口服,疗程 6 月,以防止封堵器表明形成血栓;③对封堵器直径>36 mm 的患者,术后可口服华法林抗凝治疗 2～3 mg/d, 5 d,以防发生血栓栓塞并发症。5 d 后改用阿司匹林3～5 mg/kg, 1 次/d 口服,疗程 6 个月。

(4) 控制液体输入 以防液体过多导致心力衰竭。

10.3.4.4 *并发症*

(1) 残余分流 镍钛合金封堵器由于金属网中有 3 层聚酯膜,如封堵器完全覆盖房间隔缺损处,随着时间的延长,聚酯膜的孔隙中血小板和纤维蛋白黏附,最终使网孔封闭,达到完全隔离血流的作用。术后早期超声可见到点状的分流,一般在随访中无分流。如出现分流,可能是双孔型的房间隔缺损,或缺损呈椭圆形,有一部分未能完全覆盖。术后出现通过封堵器的微量分流,一般不需要处理,随着时间的推移会自行闭合。如在封堵器覆盖的



以外部分发现分流，在术中应穿刺对侧静脉，放置球囊导管测量缺损直径，如缺损>5 mm应考虑再植入另一封堵器，保证完全封堵。对缺损<5 mm的可不处理。Fischer等对200例房间隔缺损封堵的患者随访33 d～4.3年，完全闭合率94%，12例有微量的残余分流。

(2) 血栓栓塞　Chessa等报道1例发生在术后1.5年时。如在右心房的盘片处形成血栓，可引起肺栓塞，血栓栓塞并发症的发生率较低。术中和术后应用肝素抗凝及应用抗血小板药物，可减少血栓栓塞并发症的发生。对直径较大房间隔缺损封堵术后是否常规应用华法林抗凝治疗预防血栓是值得研究的课题。发生血栓的可能原因是凝血异常、术后房颤以及存在房间隔瘤。另外，封堵器本身的材料及结构可能也是容易发生血栓的原因。房间隔缺损封堵术后应加强抗凝、抗血小板治疗。对植入>34 mm的房间隔缺损封堵器，术后发生或存在心房颤动、房间隔瘤者在术后应行抗凝治疗。并在术后6月内应用加强术后超声随访，如发现血栓，应行抗凝治疗；如血栓动度较大，有可能发生脱落者，应考虑行外科治疗。

(3) 气体栓塞　主要是未能排尽封堵器内的气泡。临床表现为患者突感胸痛、胸闷，心率减慢，心电图Ⅱ、Ⅲ、aVF导联上ST段明显抬高。通常在20～30 min左右可自行缓解。治疗主要是对症治疗，可应用阿托品提高心率。另外，气泡可栓塞脑血管，引起意识改变，如空气量少，可自行恢复。严格操作规程，避免发生。

(4) 心包压塞　系推送导管过程中引起心壁穿孔所致。因此，在推送导管及导引钢丝过程中动作应轻柔，避免动作粗暴。

(5) 封堵器脱落　可发生在术中和术后。有在封堵器推出输送鞘时发生封堵器脱落，可能与旋接的螺丝在推送时发生旋转、封堵器螺丝过松有关。术后也可发生，可能与封堵器偏小和房间隔缺损的边缘较软有关。封堵器脱落可脱落在左心房或右心房，术后发生的脱落多在右心房，如封堵器小于房室瓣直径，封堵器通常进入左心室或右心室，小的封堵器可进入肺动脉或主动脉。封堵器脱落后常常出现室性早搏，应用利多卡因有一定的疗效。封堵器脱落可经导管取出，国内外均有成功取出的报道。应用大直径的输送鞘管，经鞘管送入鹅颈圈套，套住封堵器的右心房面的固定钢圈，将封堵器拉入输送鞘管内，再拉出体外。切忌未将封堵器送入输送鞘管内在血管内拉动。如失败，应行急诊外科手术。

(6) 心律失常　术中可出现窦性心动过速，房性早搏及房室传导阻滞，也有出现心房颤动。但减少对心房的刺激后可缓解，个别患者房性早搏和房颤可持续数小时至1周。可能与封堵器的刺激有关，应用普罗帕酮(心律平)治疗有效。目前国内有报道的有6例术后发生房室传导阻滞，其中在2周内恢复的3例，3例2周后仍未恢复，安装永久起搏器。Kannan等报道2例术后随访期间发生症状性房扑。Hessling等应用动态心电图检查观察23例小儿植入房间隔缺损封堵器后对心律的影响，发现少数患儿术后发生房性心律失常。

(7) 主动脉至右心房瘘　国外有报道术后3个月发生主动脉至右心房瘘，房间隔缺损封堵器放置后3周内发生无冠窦与左心房瘘而引起急性溶血，需要急诊外科手术治疗，认为与房间隔缺损的前上缘较短有关。

(8) 血肿　静脉穿刺尽管放置的长鞘直径较粗，但静脉压力低，很少引起血肿。发生血肿可能是静脉穿刺同时穿过动脉，术后压迫不当造成血肿。

(9) 猝死　Chessa报道封堵治疗在术后1.5年猝死。



(10) 溶血。

10.4 特殊类型房间隔缺损的介入治疗

10.4.1 房间隔缺损合并肺动脉高压

房间隔缺损合并肺动脉高压往往病情较重，心功能较差，常常伴有房颤。房间隔缺损伴中度肺动脉高压、重度肺动脉高压患者，行外科手术，术后也不能获得良好的效果，有研究者认为，超声检查无右向左分流，患者血氧饱和度正常或在95%以上，运动后无明显下降者可以行外科手术治疗。根据外科治疗的经验，认为肺动脉压力及阻力重度增高，静息肺循环血流及体循环血流的比值<1.5，肺血管阻力超过体动脉阻力65%，有双向分流或右向左分流者禁忌外科手术。介入治疗创伤相对较轻。封堵治疗中可观察肺动脉压力的变化、患者的反应，如不合适可终止治疗，对患者的心肺功能无明显的影响。国外报道29例静息状态下肺动脉压力>50 mmHg[平均(65±23 mmHg)]的房间隔缺损患者，封堵器植入后，肺动脉压力下降至(54±21)mmHg。术前有症状的患者，特别是有顽固性心衰的患者，术后症状改善。6例有房颤的患者术后恢复窦性心律。术后随访2～14个月期间，临床症状改善，超声估测的肺动脉收缩压进一步下降至(31±5)mmHg。结果提示，房间隔缺损合并肺动脉高压的患者行房间隔缺损封堵治疗是安全、有效的，可获得明显的和长期的症状改善。因此，房间隔缺损合并肺动脉高压的患者，如平均肺动脉压<65 mmHg，仍可选择行封堵治疗。至于肺动脉压力>65 mmHg，是否可行封堵治疗尚需要积累经验。

在介入治疗中应穿刺双侧股静脉，一根在完成右心导管检查后将导管留置在肺动脉中持续监测肺动脉压力，另一根用于房间隔缺损介入治疗。更重要的是，血氧饱和度的监测及房间隔缺损介入治疗后观察时间要>1 h后再释放封堵器，术后要注意：①随访应用B超观察肺动脉压的变化、右心系统大小、心功能的变化，随访时间为1、3、6个月及1年、3年；②口服ACEI类的药物治疗；③加强利尿剂药物应用。

10.4.2 多孔房间隔缺损的介入治疗

双孔或多孔房间隔缺损可用一个伞或两个伞进行封堵。术前需详细了解缺损的大小、形态、相隔的距离、房间隔总长度及毗邻关系。有时两个缺损并不在一个平面上，会影响观察。如缺损为一大一小，且相距不远，可用一个封堵器封堵，如中间残端>7 mm，则一个封堵器不能完全封堵，需用两个封堵器，但两个封堵器左侧盘片之和不能超过房间隔总长度。

封堵手术过程中要植入两个静脉短鞘，应用两根导引钢丝，分别进入两个缺损处，可先进入某一缺损处，用球囊暂时封堵缺损，以便另一导引钢丝顺利进入第二缺损处，应用两个输送鞘，第一孔封堵成功后，暂不释放，以便第二孔封堵后观察两封堵器之间的相互影响。两个封堵器都放到位，超声心动图监测位置良好，无分流时，才能一个一个地释放。



10.4.3 房间隔缺损合并其他畸形介入治疗

10.4.3.1 合并肺动脉瓣狭窄的治疗

房间隔缺损合并肺动脉瓣狭窄可同时行介入治疗,术中先行右心导管检查,测量右心室压力及肺动脉瓣跨瓣压差,右心室造影了解肺动脉瓣环的大小和右心室流出道有无肌性肥厚。完成检查后先行肺动脉瓣球囊扩张,完成扩张后再行房间隔缺损封堵治疗。

10.4.3.2 合并室间隔缺损的治疗

合并室间隔缺损可同期治疗。术前应行超声检查评价,如室、房缺损有一种不适合作封堵治疗,应放弃介入治疗。确定室、房缺损均适合行封堵治疗时,通常应先行室间隔缺损封堵治疗,完成室间隔缺损封堵后再行房间隔缺损封堵术。

10.4.3.3 合并动脉导管未闭的治疗

房间隔缺损合并动脉导管未闭也可同时行封堵治疗。术中为了防止植入房间隔缺损封堵器后再送导管经右心房至右心室的操作,应首先行动脉导管未闭的封堵,完成后再行房间隔缺损的封堵。

10.4.4.4 合并动脉导管未闭、室间隔缺损的治疗

合并动脉导管未闭、室间隔缺损的治疗可同时行封堵治疗。其中 3 种畸形均可行封堵治疗,如有一种不适应作封堵治疗,应放弃介入治疗,行外科手术治疗。治疗的步骤先行室间隔缺损治疗,再行动脉导管未闭及房间隔缺损封堵。3 种畸形在介入治疗过程中应各种缺损不可太大,以防镍钛合金太多对机体的影响。

(刘建平 王 显 孙荣艳)

参考文献

[1] Pedra CAC, Pedra SF, Esteves CA, et al. Initial experience in Brazil with the Helex septal occluder for percutaneous occlusion of atrial septal defects[J]. Arq Bras Cardiol, 2003,81(11):444 - 446.

[2] 张军,姚志勇,田英军,等.二维超声心动图及组织多普勒检测房间隔缺损封堵术前后右心负荷的变化[J].心脏杂志,2004,16(5):64 - 66.

[3] 赵仙先,秦永文,郑兴,等.经导管同期治疗复合型先天性心脏病的疗效和安全性[J]. 中国循环杂志,2004,19(1):56 - 57.

[4] Suda K, Raboisson MJ, Piette E, et al. Reversible atrioventricularblock associated with closure of atrial septal defects using Amplatzerdevice. J Am Coll Cardiol, 2004, 43(13): 1677 - 1682.

[5] 刘亚平,孙建辉,许国峰,等.国产封堵器治疗房间隔缺损的临床分析[J].中国心血管病研究,2008,6(1):6 - 7.

[6] Giardini A, Donti A, Formigari R, et al. Determinant s of cardiop-ulmonary functional improvement after transcat heter at rial septal defect closure in asymptomatic adults [J]. J Am Coll Cardiol,2004, 43 (10):1886 - 1891.

[7] Purcell IF, Brecker SJ, Ward DE. Closure of defect s of t he atrial septum in adult s using t he Amplatzer device: 100 consecutive patient s in a single center [J]. Clin Cardiol, 2004, 27 (9):

509－513.

[8] 赵仙先,秦永文,熊文峰,等.经导管同期治疗膜周部室间隔缺损合并房间隔缺损[J].介入放射学杂志,2004,13(2):111－113.

[9] 宋治远,何国祥,舒貌琴,等.经导管封堵成人多孔型房间隔缺损的体会[J].中国循环杂志,2005,20(1):25－27.

[10] 任森根,陈兵,金孝梁,等.房间隔缺损封堵术并发急性心包填塞二例[J].中国循环杂志,2005,20(1):6.

[11] 张军,李军,李利,等.经胸超声心动图指导硬缘房间隔缺损封堵术[J].中华超声影像学杂志,2006,15(3):182－185.

[12] 余庆红,唐凤珍,黄淑娟,等.经胸超声心动图指导房间隔缺损封堵术[J].实用医技杂志,2007,14(2):2905－2906.

[13] 张玉顺,代政学,王垒,等.边缘不足房间隔缺损的介入治疗评价[J].心脏杂志,2005,17(3):265－267.

[14] 杜忠东,Cao QL,ZiyadMH.用Amp latzer房间隔封堵器堵闭边缘不足的房间隔缺损效果观察[J].中国实用儿科杂志,2005,20(3):154－157.

[15] 宋治远.特殊类型房间隔缺损的介入治疗[J].局解手术学杂志 2008,17(1):1－2.

11 超声心动图在房间隔缺损诊治中的应用

房间隔缺损是一种常见的先天性心脏病之一，也是为数不多的可以进行经导管封堵术的疾病之一。由于房间隔缺损封堵术不进行心内造影，所以，超声心动图在术前、术中和术后起着重要的作用。术前选择适应证和封堵器的大小，术中监测封堵过程，术后评价封堵疗效都依赖于超声心动图。因此，掌握超声心动图的诊断方法和技巧对于房缺封堵术是很有必要的。随着不断摸索，超声心动图监测方法也由经典的经食道超声心动图发展为以经胸超声心动图为主。

11.1 概述

11.1.1 房间隔缺损的定义

房间隔缺损(atrial septal defect，ASD)是指心房间隔组织在发生和发育过程中出现异常，导致不同部位的间隔连续不完整，从而产生一系列的血流动力学改变。

11.1.2 房间隔缺损发生的胚胎学基础、分型和病理生理

11.1.2.1 *房间隔缺损发生的胚胎学基础*

在房间隔发育过程中，首先自心房的后顶部形成一嵴状突起，为房间隔的起始部，随后突起向前下方向(心内膜垫方向)生长，形成第一房间隔。在第一房间隔向心内膜垫靠拢的同时，两者之间形成一孔以维系正常的血流动力学需要，此孔便称之为原发孔。如果发育过程出现异常而使第一房间隔不能与心内膜垫融合，形成一永久性缺损，此缺损便称为原发孔型缺损。原发孔型缺损在二尖瓣侧没有房间隔残端，部分缺损容易合并二尖瓣裂。第一房间隔正常向前下与心内膜垫汇合，与此同时，后顶部房间隔开始溶解吸收，又形成一房间孔以维系正常血流动力学，此孔便称之为继发孔。继发孔形成以后，在第一房间隔的右侧又开始发育一房间隔以遮盖继发孔，此房间隔便为第二房间隔。第二房间隔是从前上方开始发育，向下腔静脉方向发展，最终将继发孔完全遮盖，此时两房间隔没有融合而形成一“搭错”间隙，称为卵圆孔。第二房间隔较第一房间隔硬，较软的第一房间隔便成为活瓣，称为卵圆瓣。在胚胎时期，由于右心系统压力＞左心系统，所以，血流很容易通过卵圆瓣从右心房进入左心房，维系正常的胚胎血流动力学。当婴儿出生以后，左心系统压力＞右心系统，卵圆瓣就紧贴于房间隔，卵圆孔也就相继闭合，如果在1年以内卵圆孔未能闭合，便称为卵圆孔未闭。在继发孔完全吸收和第二房间隔发育过程中，如果继发孔吸收过多或第二房

间隔发育过短，使继发孔不能完全闭合，便形成继发孔型房间隔缺损(图 11-1-1)。

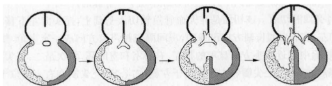


图 11-1-1　房间隔发育过程示意图

11.2　超声心动图检查

房间隔缺损的诊断方法较多，众多方法中，超声心动图能够直观明确诊断该疾病，是目前最为准确的诊断方法。

11.2.1　检查方法

超声心动图利用动态连续扫描的方法对房间隔缺损进行检测，以观测缺损的位置、大小、周边情况、彩色分流以及压力的改变。M 型超声心动图可以观测心内各结构的运动情况以及各心腔的大小和各壁的厚度。二维超声心动图可以直观地观测缺损的位置、大小、边缘情况以及与周边结构的关系，还可以定量观测各心腔的大小和大血管内径的变化情况。彩色多普勒成像用于观测分流的方向、分流量的大小以及压力阶差的变化情况。组织多普勒成像可以观测各房壁和室壁节段性和整体的运动功能。

目前，常用于诊断房间隔缺损的超声心动图包括经食道超声心动图和经胸超声心动图。经食道超声心动图是一种微创的检查方法，食道探头紧贴左心房的后壁，探头频率较高，所以图像清晰，且不受肥胖、肺气等因素干扰。但该检测手段属于微创方法，对食道的刺激较大，一般 6 周岁以下儿童不主张行经食道超声心动图检查，加之食道探头比较昂贵，部分医院不愿意投资购买，这样就大大缩小检测的适应证范围。经胸超声心动图虽然图像质量略逊于经食道超声心动图，但为无创检查方法，可长时间重复操作，且不受患者年龄限制，这样就明显扩大了适应证范围。笔者主张一般情况下应用经胸超声心动图对房缺封堵术进行监测，如图像质量不能满足封堵需要时可改用经食道超声心动图。所以，目前国内医院多以经胸超声心动图检测为主。

11.2.1.1　*经胸超声心动图*

经胸超声心动图对于房间隔缺损的观测一般在心脏的前后方向、前下后上方向和上下方向进行，如此连续动态扫查，形成一个近似的三维立体结构，以从多方位连续观测缺损情况。前后方向的切面包括大血管短轴系列切面，前下后上方向包括胸骨旁四腔系列切面，上下方向包括剑下两腔、剑下腔静脉长轴以及剑下四腔系列切面。

(1) 大血管短轴切面　该切面手法特点是在左心室长轴切面的基础上，顺时针旋转探头显示出主动脉瓣窦部圆形的短轴声像图。切面由前到后依次显示的结构为右心室前壁、



右心室流出道、主动脉瓣窦部短径、肺动脉长径、右心房、左心房、房间隔和三尖瓣。应该注意的是，在该切面中，探头略指向下方时，可以显示出下腔静脉的入口。

（2）胸骨旁四腔切面　该切面是在大血管短轴切面基础上，探头向左下移动，显示出左、右心室和左、右心房的长轴方向声像图，房间隔与超声束方向成一定夹角，整个图像斜跨于扇面。切面中靠近探头方向显示的是左、右心室和室间隔，依次是二、三尖瓣和左、右心房及房间隔，左心室、二尖瓣和左心房位于左侧，右心室、三尖瓣和右心房位于右侧。应该注意的是，该切面可以显示出 3 支肺静脉，尤其可以观测到右上肺静脉与房间隔的关系。

（3）胸骨右缘腔静脉长轴切面　该切面是将探头置于胸骨右缘，方向指向 90°，与腔静脉走行方向一致。图像上近场为右心房，依次为上、下腔静脉、房间隔和左心房。该切面可以显示出房间隔与上、下腔静脉的关系，故可用于对继发孔型房缺的分型。由于胸骨右缘肺气较多，成人图像质量大多不尽如人意，只有婴幼儿图像显示尚清晰，所以，该切面不作为常规检查切面，当剑下腔静脉长轴切面显示不满意时可以尝试使用该切面。

（4）剑下四腔切面　该切面是将探头置于剑突下，探头方向为水平方向，显示出 4 个心腔长轴方向的声像图。切面靠近探头方向开始依次是肝脏、右心室、右心房、房间隔和左心室、左心房、室间隔以及二、三尖瓣，心室位于左侧，心房位于右侧。该切面房间隔与超声束传播方向几乎垂直，整个图像横跨扇面。

（5）剑下两腔切面　该切面是在剑下四腔切面的基础上，探头略指向右侧，然后顺时针旋转，显示出左、右心房的结构。右心房位于图像的近探头侧，左心房位于远侧，一般切面中可显示上腔静脉，下腔静脉不被显示。应该注意的是，该切面可以观测到冠状静脉窦长轴，其与房间隔成 90°夹角，是观测房缺与冠状静脉窦关系的最佳切面。

（6）剑下腔静脉长轴切面　该切面是在剑下两腔切面的基础上将探头顺时针旋转，首先显示出上腔静脉长轴，由于下腔静脉是以大约 15°夹角进入心房的，再旋转大约 15°才能显示出下腔静脉长轴。所以，一般上、下腔静脉不能同时显示。上腔静脉位于图像的左下角，下腔静脉位于图像的右上角，与肝脏紧邻。应该注意的是，在经胸超声心动图各切面中，下腔静脉长轴切面是观测上、下腔静脉与房间隔的关系最佳切面，继发孔型房间隔缺损的分型也以此切面为主。

11.2.1.2　经食道超声心动图

经食道超声心动图检查不受气体干扰和肥胖等因素的影响，距离心脏近，探头频率高，图像较经胸超声心动图清晰，特别是对于软缘的判断更胜经胸超声心动图。所以，对于经胸超声心动图不能明确显示的房间隔缺损，利用经食道超声心动图一般都能明确诊断。经食道超声心动图检查时由于食道探头位置相对固定，所以，操作手法上没有太多的技巧，关键是了解和识别图像上的各结构。食道探头分为双平面和全方位两种，目前绝大对数是全方位探头，操作较为方便。无论哪一种探头，都是在前后方向对心脏的矢状和冠状面进行扫查，扫查切面一般包括两腔切面系列、四腔切面系列和五腔切面系列。

（1）两腔切面　该切面是将食道探头指向 90°时进行扫查，观测心房上下方向的图像。图像上左心房位于靠近探头侧，依次显示左心房、房间隔、上下腔静脉和右心房。由于下腔静脉以大约 15°的角度进入右心房，所以，显示有一定困难，此时应尽量将探头往下插，同时



在食道内旋转探头的方向。

(2) 四腔切面　该切面是将探头指向0°时进行扫查,观测心脏左右方向的图像。图像上左心房、左心室和二尖瓣位于靠近探头侧,房间隔和室间隔位于中场,远场为右心房、右心室和三尖瓣。

(3) 主动脉短轴切面　该切面是在四腔切面的基础上,将探头往上提,显示出主动脉短轴切面。图像较为清晰的结构为双房、房间隔和主动脉,双室隐约可见,所以也叫双房主动脉切面。

11.2.2　超声心动图表现

11.2.2.1　M型超声心动图

M型超声心动图利用运动曲线可以间接观测由房间隔缺损引起的一系列心腔大小和各结构运动的继发性变化。

(1) 各房室腔大小的变化　左心室长轴切面将M型取样线置于二尖瓣腱索水平可以记录到取样线上各点的运动曲线,表现为右心室前后径增大。正常人在该切面上右心室前后径一般<左心室前后径的1/2,房间隔缺损患者前后径增大,增大的程度与房缺大小和年龄有关,右心室前后径可接近或>左心室前后径,也可以比左心室前后径大的多。

(2) 室壁运动的异常　将取样容积置于右心室前壁、室间隔和左心室后壁各点上,可以观测到右心室前壁和室间隔运动幅度增大,甚至可见室间隔与左心室后壁呈同向运动,与右心室前壁呈反向运动(图11-2-1)。这是由于右心室壁较薄,右心室的泵功能主要依靠室间隔来执行,当右心室容量负荷明显增加时,室间隔向右心室内收缩以加强右心室的泵血功能。左心室后壁运动曲线较正常状态无明显变化。

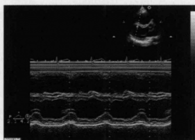


图11-2-1　M型超声显示右心室与左心室比例增大,室间隔收缩早期向前运动,左心室后壁收缩期亦向前运动,收缩早期室间隔和左心室后壁呈同向运动

(3) 肺动脉瓣膜运动曲线的变化　房间隔缺损早期,由于右心系统血流增多,M型超声心动图观测到瓣膜运动幅度增大,收缩期略提前,收缩时间略延长。当有不同程度的肺动脉高压时,将取样线置于肺动脉瓣上,可纪录得瓣膜运动曲线的变化,表现为ef段不同程度抬高,a波低平或消失,收缩期开放延迟,提前关闭,瓣膜开放时间缩短,瓣膜运动曲线呈"W"形或"V"形。当表现为"V"形时说明压力比"W"形时要高。因为肺动脉压力过高时瓣膜开放后很快就关闭,所以呈"V"形,当肺动脉压力不是非常高时,瓣膜开放时间虽然也缩短,但右心室射血时间相对延长,在收缩中后期,右心室还能泵出少量血流致使瓣膜再次开放,故呈"W"形。

11.2.2.2　二维超声心动图

(1) 房间隔连续中断　经胸超声心动图的大血管短轴切面、胸骨旁四腔切面、剑下四腔



切面、剑下两腔切面和剑下腔静脉长轴切面和经食道超声心动图的两腔切面、四腔切面和大血管短轴切面的系列切面上均可见房间隔的连续中断，周边为硬缘时，断端回声增强，可见"T"形征，周边为软缘时，断端显示不是很清晰，可见"鼠尾"征(图12-2-2)。应该注意的是，当房间隔比较薄，与声束传播方向平行时很容易出现回声失落伪像，致使本来没有房缺而误认为有房缺，或高估缺损的大小。为了避免误诊，扫查时应尽量避免房间隔与声束平行，利用剑下各切面来进行扫描以鉴别诊断，并应用时间增益补偿，加大房间隔部位的辉度，同时也应结合临床表现和体征来进行判断。



图 11-2-2　大血管短轴切面显示房间隔连续中断



图 11-2-3　左心室长轴切面显示右心室明显扩大

(2) 各心腔大小和大血管内径的变化　多切面显示，右心房、右心室不同程度增大，肺动脉内径增宽，主动脉内径一般无变化。房缺时右心系统与左心系统的比例增大，且测量参数＞正常值范围(图 11-2-3)。正常人刚出生时为右心优势，右心系统＞左心系统，6 岁以后便成为左心优势，即左心系统＞右心系统，房缺患者由于右心前负荷增加而导致右心系统增大而出现左、右心比例和测量参数的变化。

(3) 各室壁运动的变化　多切面显示，右心室壁运动不同程度增强，尤其是室间隔，由正常与左心室呈反向运动变为同向运动，左心室各壁运动幅度一般无明显变化。

11.2.2.3　*多普勒超声心动图*

用于诊断房间隔缺损的多普勒成像主要包括彩色多普勒和频谱多普勒。彩色多普勒是将多普勒信号用彩色编码后叠加在二维图像上，一般红色表示朝向探头方向的血流，蓝色表示背离探头方向的血流，颜色的亮度表示血流的速度，亮度越高速度越大。频谱多普勒将返回的多普勒信号用频谱的形式表现出来，基线以上频谱为朝向探头方向的血流频谱，基线以下频谱为背离探头方向的血流频谱，频谱的高度为血流运动的速度。

(1) 彩色多普勒成像　由于经胸超声心动图各切面靠近探头的均为右心房，一般情况下左心房压力＞右心房，经过缺损口的分流都是由左心房进入右心房，所以，心房水平的分流表现为明亮红色血流(图 11-2-4)。当肺动脉压力逐渐升高，右心房、右心室的压力也随之升高，此时右心房压力可与左心房相当，甚至＞左心房压力。右心房压力与左心房相当时，房水平出现双向分流，表现为在不同时相出现红色或蓝色分流；右心房压力＞左心房时，心房水平为右向左分流，表现为经过缺损口为蓝色血流。刚出生婴儿右心压力较高，可接近于左心房，和肺动脉高压时的表现相似，心房水平的分流速度一般较慢，此时应该降低多普



勒脉冲重复频率，并加大彩色增益，以检测血流信号。一般心房水平的左向右分流经过缺损后，由于右心室的虹吸作用，血流向前下方向流向三尖瓣口，这是房缺分流的一个特点，有助于与其他异常血流相鉴别。

经食道超声心动图各切面靠近探头的均为左心房，所以，一般情况下左向右分流为蓝色，右向左分流为红色。



图 11-2-4 剑下两腔心切面显示房水平左向右分流

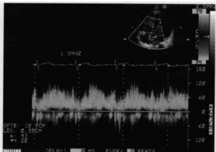


图 11-2-5 多普勒频谱显示房水平分流为充填的双期频谱

（2）频谱普勒成像 经胸超声心动图时房缺口分流频谱一般位于基线上，频谱形态为充填的双峰频谱，速度一般在 80～150 cm/s 之间，肺动脉高压时正向频谱速度减低，或出现正向和负向交替频谱，甚至为单纯的负向充填血流频谱（图 11-2-5）。

将多普勒取样容积置于三尖瓣下和肺动脉瓣上时，可检测到血流速度加快，肺动脉的血流速度甚至可到 2 m/s。肺动脉高压时，肺动脉瓣上多普勒频谱形态异常，表现为加速度时间和射血时间缩短，频谱形态由正常的等腰三角形变为匕首状。

肺动脉高压时，可以利用三尖瓣返流来估测肺动脉压力。方法是：将连续多普勒取样线置于三尖瓣返流束上，测量出最大返流速度 v，估算出收缩期右心室和右心房的压力阶差（$4v^2$），用压差加上右心房的压力（6～12 mmHg）就等于右心室的收缩压，如果没有右心室流出道和肺动脉狭窄，右心室的收缩压就等于肺动脉的收缩压。

11.2.2.4 *声学造影*

声学造影大多都是经静脉注射造影剂，造影剂充盈右心房，房水平左向右分流时，右心房内可见充盈缺损；由于左、右心房之间压力阶差较小，有时可见部分造影剂经房缺口进入左心房，在左心房内出现造影剂称为负性造影区，负性造影区造影剂的浓度和压差有关，如负性造影区的造影剂浓度不能满足诊断需要时，可让受检者用力连续咳嗽，或做 Valsalva 动作以增加右心房压力，使更多造影剂进入左心房以满足诊断需要。目前常用 0.1 ml/kg 的剂量经静脉注射 3%的过氧化氢（双氧水）进行声学造影，也可以注射其他声学造影剂。

11.2.3 鉴别诊断

鉴别诊断包括对伪像和与其他疾病进行鉴别两个方面。伪像是由于超声成像和仪器

本身等因素形成，和其他疾病的鉴别需要利用客观的标准来进行。

11.2.3.1　伪像的鉴别

（1）回声失落　回声失落是由于超声波在传播过程中没有发生反射或散射，或因肥胖、气体干扰等引起超声波严重衰减，致使无回波信号的一种现象。当房间隔组织菲薄，超声波传播方向与房间隔平行时，传播过程中不易发生反射和散射而产生回声失落（卵圆窝处最易发生）。另外，肥胖或气体干扰的受检者由于超声波的衰减也容易在房间隔部位产生回声失落，误认为房间隔缺损。鉴别回声失落的要点如下：①调整探头位置以改变超声波传播的方向，使房间隔与超声波方向之间产生一定夹角或夹角变大，超声束到达房间隔后就容易发生发射和散射而形成回波信号。剑突下各切面均可避免因超声束传播角度导致回声失落的发生，因为这些切面时，房间隔几乎与超声波传播方向成90°角度。②应用时间增益补偿提高房间隔部位的增益，可防止因超声波衰减而产生回声失落（图11-2-6、图11-2-7）。③利用组织谐波技术增加组织和血液的分辨，使房间隔组织显示更为清晰；④可根据房室腔大小变化和临床症状来帮助判断。一般房缺患者可使右心房和右心室增大以及出现相应的临床表现，而回声失落的受检者无上述表现。



图11-2-6　心尖四腔切面房间隔出现回声失落



图11-2-7　增大增益后回声失落伪像消失

（2）彩色血流异常　在诊断过程中，由于彩色多普勒过于敏感可在房间隔部位出现假性分流的现象，鉴别这种现象的要点如下：①假性分流没有血流加速，彩色比较暗淡，而房缺的分流因左、右心房之间有压差使分流产生加速度，彩色比较明亮；②因右心室虹吸作用，房缺分流后随即流向三尖瓣口，而假性分流一般没有此现象；③降低彩色增益，增大多普勒脉冲重复频率以减轻伪像的发生；④利用多切面综合判断，房缺的分流在多切面都能观测到，而假性分流只在个别切面显示，剑下各切面可帮助鉴别诊断。

超声心动图检查时，有时房间隔缺损口检测不到彩色分流，因此，会使对诊断产生动摇。出现这种情况大多由患者肥胖或仪器的彩色灵敏度差造成，肺动脉高压时也有可能发生此现象。这时可以利用声学造影技术和降低探头频率来帮助解决，有条件者也可以行经食道超声心动图检查。

在检查过程中，有时在房间隔部位可见花色血流而误认为是房水平的分流，这种情况多为下腔静脉血流撞击房间隔所致，因为下腔静脉进入右心房时与心房之间有一定的夹

角，血流容易冲击房间隔而产生类似房缺分流的改变。鉴别要点是在不同的切面追踪血流的起源，一般都能观察到与下腔静脉血流相连。

11.2.3.2 隔缺损与其他疾病的鉴别

(1) 肺静脉异位引流 肺静脉异位引流是一种肺静脉连接异常的先天性心脏病，肺静脉以不同的方式汇入右心房及其他结构，致使右心系统产生类似房间隔缺损的血流动力学改变，表现为右心系统扩大等一系列右心负荷加重的心脏改变。肺静脉异位引流一般都合并房间隔缺损，仅有极少数部分型肺静脉异位引流可以不合并房间隔缺损。这两种疾病合并发生，血流动力学改变相似，使医生容易漏诊肺静脉异位引流而只诊断单纯性房间隔缺损，合并肺静脉异位引流的房间隔缺损患者不适合行封堵术。不同类型的肺静脉异位引流鉴别要点如下：

① 部分型肺静脉异位引流。患者的左心房不同程度的缩小，多切面扫查仅可见 1 支或 2 支肺静脉汇入左心房（正常一般能显示左上、左下及右上 3 支肺静脉，右下肺静脉不容易显示；部分婴幼儿可在胸骨上窝切面观察到 4 支肺静脉分别汇入左心房，呈“蜘蛛征”样图像，图 11-2-8）。其余肺静脉可直接汇入右心房（心内型），亦可汇成一肺总静脉后从垂直经脉入左无名静脉，最后经上腔静脉汇入右心房（心上型），罕见经下腔静脉汇入右心房（心下型）。



图 11-2-8 胸骨上窝切面显示 4 支肺静脉汇入左心房，呈“蜘蛛”征

心内型部分型肺静脉异位引流诊断的最佳切面为剑下扫描切面，手法要点是：在剑下腔静脉长轴切面的基础上，探头向右侧摆动，避开左心房，一般能够在上、下腔静脉之外发现还有其他血管汇入右心房，汇入处多在上、下腔静脉周围。有时二维图像显示不明显，应多应用彩色多普勒成像增加敏感性(图 11-2-9、图 11-2-10)。

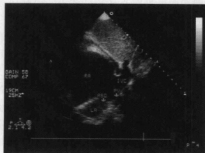


图 11-2-9 剑下腔静脉长轴切面显示下腔型房缺，并可见一支肺静脉近下腔静脉入口处进入右心房

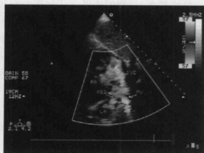


图 11-2-10 剑下腔静脉长轴切面显示下腔静脉入口处可见一红色血流射入右心房



心上型肺静脉异位引流诊断最佳切面为胸骨上窝系列切面，手法要点是：首先将探头置于胸骨上窝，方向为指向3点左右时钟位，尽量向患者左侧移动探头，声束向下扫描，在图像的右侧可见一管道自下而上汇入左无名静脉，此管道便为垂直静脉，左无名静脉为横跨上方图像的管道，然后将探头移向患者右侧可显示左无名静脉经上腔静脉汇入右心房。彩色多普勒显示垂直静脉为红色血流，上腔静脉为蓝色血流。此型肺静脉异位引流一般在左心房顶部可见肺静脉汇成一总肺静脉后向上走形。

② 完全型肺静脉异位引流。患者左心房明显缩小，左心室也有不同程度的缩小，此型患者必须合并房间隔缺损。多切面扫查显示左心房内未见肺静脉汇入，房间隔缺损一般较小，房水平为右向左分流。完全型肺静脉异位引流分为心上型、心内型和心下型3种类型，其中心下型罕见，患儿一般出生后不久便死亡。

完全型心上型肺静脉异位引流的诊断要点与部分型心上型肺静脉异位引流相同。

心内型完全型肺静脉异位引流中有一种类型是经冠状静脉窦引流入右心房，诊断此类患者极容易把扩张的冠状静脉窦误认为房间隔缺损。诊断要点是：在四腔心系列切面中，探头向前扫描显示二尖瓣口时才可见很小的左心房，向后扫描时可见扩张的冠状静脉窦。冠状静脉窦的形态一般是远端宽入口处窄的楔形，仔细扫查远端可见4支肺静脉或直接汇入冠状静脉窦，或先汇成肺静脉主干后再汇入冠状静脉窦。

应该注意的是，肺静脉异位引流合并的房间隔缺损一般不大，但右心系统负荷增加的表现很突出，和单纯房间隔缺损体征和临床表现不一样，当观察到右心系统扩大与房间隔大小不相符时应高度怀疑肺静脉异位引流。

(2) 法洛三联征　典型的法洛三联征是指圆锥间隔分隔异常导致右心室流出道和(或)肺动脉狭窄，合并房间隔缺损。表现为右心室流出道和(或)肺动脉狭窄，房间隔缺损和右心室壁普遍肥厚，所以称之为法洛三联征。现在人们也习惯把房间隔缺损合并单纯的肺动脉瓣狭窄也归入法洛三联征，在此称为非典型法洛三联征。典型的法洛三联征不常见，非典型的法洛三联征比较常见。典型的法洛三联征必须通过外科手来根治，非典型的法洛三联征可以用介入方法封堵房间隔缺损和球囊扩张狭窄的肺动脉瓣。

鉴别要点：典型的法洛三联征在大血管短轴切面可见右心室流出道和(或)肺动脉瓣的明显狭窄，右心室壁普遍明显增厚，非典型法洛三联征可见肺动脉瓣膜单纯狭窄，一般没有明显的右心室壁肥厚，只有瓣膜狭窄程度明显时可见明显右心室壁肥厚，而单纯房间隔缺损右心室流出道和肺动脉是略增宽或正常的。法洛三联征时彩色血流可见狭窄处远端湍流，典型的法洛三联征的速度一般在4 m/s以上，甚至可达6 m/s以上；非典型法洛三联征根据肺动脉瓣狭窄程度不同血流速度也不同，一般认为，只有当压力阶差＞30 mmHg需要处理，小于这个压力差阶可以继续观察而不作处理，单纯性房缺肺动脉瓣上血流速度略加快或基本正常，速度＜2 m/s。典型的法洛三联征的房缺口是右向左分流，非典型的法洛三联征房缺口一般是左向右分流，只有肺动脉瓣严重狭窄时才出现右向左分流，单纯房缺患者多为左向右分流，只有严重肺动脉高压时才会出现右向左分流。

(3) 卵圆孔未闭　卵圆孔未闭不属于先天性心脏病范畴，该病只是胎儿时期原有的卵圆孔在婴儿出生后未能正常闭合。大房缺不需要与卵圆孔未闭相鉴别，只有小的房缺

需要鉴别。鉴别要点：卵圆孔未闭是在卵圆窝处的房间隔呈"搭错"样改变，中间可见分离间隙，房间隔并没有连续中断，而房间隔缺损的房间隔是连续中断的（图 11-2-11）。鉴别的切面主要是在剑下系列切面，在这些切面不易出现伪像，可以清楚看到房间隔的情况。彩色血流可见卵圆孔未闭的分流是射向下腔静脉侧的，而房间隔缺损的分流是与房间隔垂直的（图 11-2-12）。

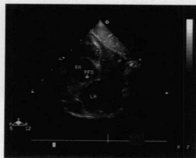


图 11-2-11　剑下两腔切面显示房间隔呈"搭错"样改变

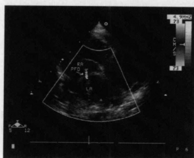


图 11-2-12　剑下两腔切面显示房水平分流射向下腔静脉

11.3　超声心动图在房间隔封堵术中的应用

房间隔缺损封堵术由于不进行心内造影，所以术前、术中和术后对超声心动图的依赖很强。术前封堵器类型和大小的选择完全依靠超声心动图，术中虽然 X 线成像可以辅助判断，但还是以超声心动图为主，术后疗效观测也主要利用超声心动图。

11.3.1　超声心动图选择病例

(1) 经胸超声心动图　目前国内大多利用经胸超声心动图来选择病例和监测房间隔缺损封堵术，但国外主要利用经食道超声心动图来监测。经胸超声心动图图像质量不如经食道超声心动图清晰，但该方法无创，可重复操作，适用于任何年龄患者，经食道超声心动图受年龄和医院经济条件影响，使封堵术适应证范围相对缩小。利用经胸超声心动图监测房间隔缺损封堵术，需要熟练掌握各切面的图像特点，应用不同的手法，准确观测房缺的大小及周边情况，以保证封堵术顺利成功。

① 各切面声像图特点

a. 大血管短轴切面：该切面中主要观测房缺的大小以及房缺与主动脉和后方的距离，并测量房间隔在前后方向房间隔的总长度。绝大部分房缺主动脉侧无房间隔残端，选择病例时，不必过多考虑主动脉侧房间隔残端。此切面的后部为房间隔的后下方，离下腔静脉很近，有时可以显示下腔静脉入口。当后方无房间隔残端时，应警惕缺损很有可能是下腔型房间隔缺损，探头略向下扫查一般能显示出下腔静脉，这样就能帮助确诊



缺损是否累及下腔静脉。选择封堵病例时，缺损离后方距离应＞2 mm（图 11-3-1～图 11-3-4）。



图 11-3-1　大血管短轴切面显示房缺离主动脉侧几乎无残端，离后方有较短残端。此切面图像显示的房缺可行封堵术

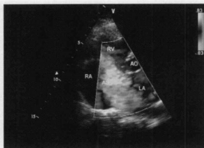


图 11-3-2　大血管短轴切面彩色血流显示房水平左向右分流

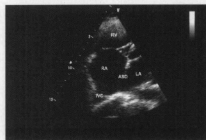


图 11-3-3　大血管短轴切面将探头向下扫描显示下腔静脉入口，该侧无房间隔残端。此切面显示的房缺一般不能行封堵术



图 11-3-4　大血管短轴切面将探头向下扫彩色血流显示房水平左向右分流

b. 胸骨旁四腔切面：该切面主要观测房缺大小及其与二尖瓣和后顶部之间的关系，并测量房间隔在前下后上方向房间隔的总长度。由于三尖瓣较二尖瓣位置低，所以选择病例时不需要考虑三尖瓣。选择封堵病例时，一般缺损口离二尖瓣的距离要＞7 mm，最短也不能＜5 mm，因为封堵器的伞盘比腰部大 7 mm，如果距离过小，伞盘尖部就有可能顶上二尖瓣造成瓣膜的返流甚至关闭不全（图 11-3-5、图 11-3-6）。离二尖瓣距离短的患者主动脉侧基本上无房间隔残端。由于主动脉位于二尖瓣上方，且内径较宽，可以在一定范围内顶住封堵器使其不过度向二尖瓣挤压，所以认为缺损离二尖瓣距离可＜7 mm。切面中图像的远场为心房后壁中部略偏上，习惯上称为后顶部，右上肺静脉开口于房间隔后顶部附近。选择封堵病例时，缺损离后顶部的距离一般要＞2 mm，因为封堵器伞盘可适当伸入右上肺静脉，相当于延长了后顶部残端。封堵器伞盘为圆形，尖部伸入肺静脉时一般不会堵塞肺静脉入口。

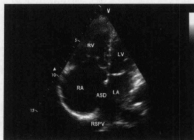


图 11-3-5　胸骨旁四腔切面显示房缺离二尖瓣和后顶部均有房间隔残端，此图像显示的房缺可以行封堵术



图 11-3-6　胸骨旁四腔切面彩色血流显示房水平左向右分流

c. 剑下两腔切面：该切面主要观测房缺大小及其与上腔静脉和冠状静脉窦的关系。选择封堵病例时，一般认为缺损离上腔静脉距离应>5 mm，尽可能>2 mm，有经验的医生可以尝试封堵无残端范围<30°的上腔型房缺（图 11-3-7、图 11-3-8）。上腔静脉的对侧为冠状



图 11-3-7　剑下两腔切面房缺二维图，此图像显示的房缺可行封堵术

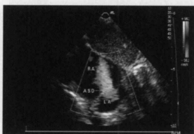


图 11-3-8　剑下两腔切面房缺彩色图

静脉窦。冠状静脉窦与房间隔呈垂直关系。此时左、右心房及房间隔均能清晰显示，所以是观测冠状静脉窦与房缺关系的最佳切面（图 11-3-9）。胸骨旁及心尖四腔虽然也能观测到冠状静脉窦长轴，但此时已不能显示左心房和房间隔，所以不能观测房缺与冠状静脉窦的关系。选择封堵病例时，缺损口离冠状静脉窦的距离应>2 mm。



图 11-3-9　剑下两腔切面显示房缺与冠状静脉窦关系，此图像显示的房缺可行封堵术

d. 剑下腔静脉长轴切面：该切面主要观测房缺大小及其与上、下腔静脉的关系，是经胸超声心动图所有切面中对继发孔型房缺进行分型的常用和最佳切面。在所有经胸切面中，



只有此切面能够满意显示出上、下腔静脉。胸骨右缘腔静脉长轴切面图像质量通常较差，所以主要在剑下腔静脉长轴切面上对继发孔型房缺分型（图 11-3-10、图 11-3-11）。选择封堵病例时，一般缺损离下腔静脉距离应＞5 mm。有经验的医生可以选择部分上、下腔静脉侧没有房间隔残端的病例，但无残端的范围应＜30°。剑下腔静脉长轴切面判断无残端范围时，将探头左右摆动以观测无残端范围；结合多切面可综合判断推测下腔静脉侧无残端的范围，如果大血管短轴切面时后方就无房间隔残端，说明无残端范围从后下壁开始，加之下壁部分无残端，范围一般在 60°以上；如果胸骨旁四腔切面时后方就无房间隔残端，说明无残端范围从后顶部开始，加之下壁部分无残端，范围一般在 90°以上（图 11-3-12～图 11-3-14）。



图 11-3-10　剑下腔静脉长轴切面房缺二维图，此图像显示的房缺为典型的中央性房缺，可行封堵术



图 11-3-11　剑下腔静脉长轴切面房缺彩色图

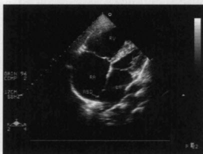


图 11-3-12　胸骨旁四腔切面显示房缺后顶无房间隔残端



图 11-3-13　大血管短轴切面显示房缺后方无房间隔残端

图 11-3-12＋图 11-3-13＋图 11-3-14 说明房缺下腔静脉侧无残端范围＞90°，图 11-3-13＋图 11-3-14 说明房缺下腔静脉侧无残端范围＞60°，单纯图 11-3-14 说明房缺下腔静脉侧无残端范围＞30°左右。



图 11-3-14 剑下腔静脉长轴切面显示房间隔下腔静脉侧无房间隔残端



图 11-3-15 胸骨右缘腔静脉长轴切面房缺二维图，此图像显示的房缺可行封堵术

e. 胸骨右缘腔静脉长轴切面：该切面可以观测房缺大小及其与上、下腔静脉的关系，和剑下腔静脉长轴切面所观测的内容和轴向基本上相同。当剑下腔静脉长轴切面图像欠佳时，可以利用此切面进行观测，选择封堵器的原则是相同的(图 11-3-15)。

② 房缺大小的测量。精确测量缺损口大小是选择封堵器的关键，测量误差主要是由于超声医生主观判断和仪器条件造成。

a. 观测房缺大小的注意事项：房缺的大小在各切面是不同的，观测时应多切面连续扫查，各切面中最大内径作为选择封堵器的主要依据，同时也应考虑其他内径综合衡量。房缺边缘如果都是硬缘不难测量，硬缘时一般可以观察到残端回声增强，呈“T”形征。如果边缘为软缘，很容易出现回声失落，造成对缺损口的高估，这时应结合彩色血流成像来判断。此时彩色宽度会＜高估的缺损口，应以彩色宽度为准。软缘时一般见不到“T”形征，且摆动较大，笔者认为用“M”型超声观测到摆动幅度＞9 mm 的软缘缺乏支持力。胸骨旁各切面容易出现回声失落，剑下各切面不容易出现此现象。测量房缺大小时要利用二维超声和彩色血流成像相结合，由于彩色外逸，硬缘时在同一切面彩色宽度要＞二维测量值，此时应以二维测量为准；软缘时主观观测到的二维参数＞彩色宽度，此时应以彩色宽度为参照。

b. 仪器调节：不同的仪器条件不同，对房间隔的显示也不同，彩色血流外逸情况也不相同。在仪器显像方面影响二维测量的主要因素是回声失落。一般彩色宽度要比二维超声的测量值略大，如果两者的测值相近，且彩宽略大，说明没有回声失落。当观测到彩色宽度＜二维测量参数时，应怀疑有回声失落，此时加大增益观测，一般能在原来回声失落的地方看到淡淡的房间隔回声。此外，利用组织谐波功能可以减少噪声，增加房间隔组织的显示，对于软缘的判断非常有帮助，如有此功能，笔者强烈建议使用。对于彩色外逸现象，可以利用增加脉冲重复频率和降低彩色增益两种方法来减轻，在此应注意不要过于降低增益，以免丧失正常的血流信号。

当房缺存在软缘或断端观测不满意时，可以利用经食道超声心动图或在 X 线下球囊内充以造影剂和生理盐水混合物扩张球囊，测量缺损伸展径。



③ 房缺类型的选择。在房间隔缺损的类型中只有继发孔型房缺可以进行封堵，原发孔型房缺和无顶冠状静脉窦综合征是封堵术的禁忌证。原发孔型房缺由于缺损的二尖瓣侧没有房间隔残端，封堵器会对二、三尖瓣造成严重的影响而不能进行封堵。在继发孔型房缺中，也只有部分缺损能进行封堵。

a. 中央型房间隔缺损：该型房缺是封堵术的最佳适应证，缺损离周边结构都有距离，不会影响到周边结构(图 11-3-16、图 11-3-17)。

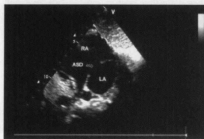


图 11-3-16　中央型房缺二维图，可行封堵术

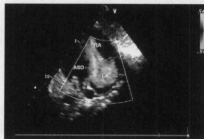


图 11-3-17　中央型房缺彩色图

b. 下腔型房缺：有经验的医生可以封堵部分下腔型房缺，但超声心动图一定要观测好下腔静脉侧无房间隔残端的范围，范围＜30°可以尝试封堵，大于这个范围不主张封堵。经验不够的医生最好不要去尝试(图 11-3-18、图 11-3-19)。

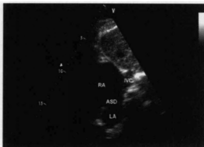


图 11-3-18　下腔静脉侧无残端范围较小，可尝试进行封堵术



图 11-3-19　彩色血流显示房水平分流紧邻下腔静脉

c. 上腔型房缺：较小的上腔型房缺可以进行封堵，但也要有经验的医生才可以进行操作(图 11-3-20、图 11-3-21)。

d. 多孔房缺：房缺如果为筛孔状且范围较大不适宜行封堵术，两孔或多孔视情况不同可用一个或多个封堵器进行封堵。两孔房缺如果缺损间的距离＜7 mm，可以用一个封堵器进行封堵，如果间距＞7 mm，应该用两个封堵器进行封堵(图 11-3-22～图 11-3-24)，封堵器伞盘的边缘比腰部要＞7 mm，封堵器进较大孔后腰部会对小孔和两孔之间的房间隔进行挤

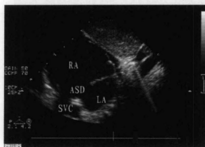


图 11-3-20　上腔型房缺缺损较小，可尝试行封堵术

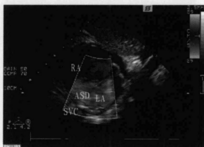


图 11-3-21　彩色血流显示房水平分流紧邻上腔静脉

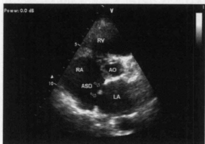


图 11-3-22　大血管短轴切面切面显示两孔房缺，间距<7 mm，可用一个封堵器进行封堵

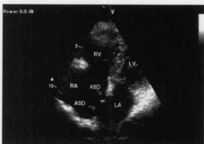


图 11-3-23　胸骨旁四腔切面切面显示两孔房缺，间距<7 mm，可用一个封堵器进行封堵

压，使间隔和小孔均变小，如果两孔间距<7 mm，可以利用封堵器的伞盘来遮挡被挤压的小孔和间隔来达到封堵的目的；当两孔间距>7 mm 时，伞盘则不能遮盖小孔而留下不同程度的残余缺损，此时应该用两个封堵器进行封堵。如果是多孔也可以参照两孔的方法来进行封堵。年龄较小、房间隔总长度较短的多孔型房缺的患者可以试用一个封堵器进行封堵。



图 11-3-24　剑下腔静脉长轴切面显示两孔房缺，两孔间距<7 mm，可用一个封堵器进行封堵

e. 房间隔瘤伴房间隔缺损：房间隔瘤可伴房间隔缺损，也可没有房间隔缺损。房间隔瘤伴中央型房缺可以进行封堵，如果缺损为下腔型或上腔型房缺不能进行封堵（图 11-3-25、图 11-3-26）。



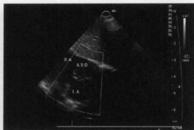


图 11-3-25 房间隔瘤伴房缺,可行封堵术



图 11-3-26 房间隔瘤伴房缺彩色图

f. 房间隔缺损的大小:选择封堵术病例时,房缺离周边结构的距离符合条件时,还应考虑缺损的大小。一般认为房缺<5 mm,不会引起血流动力学改变,可以不进行处理;房缺>40 mm,目前加大封堵器也不能将其完全封堵,应视为封堵术禁忌证(图 11-3-27、图 11-3-28);房缺<34 mm 时,如果缺损离周边结构的距离符合条件时,为封堵术的最佳适应证。

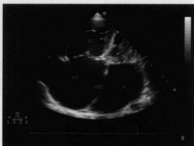


图 11-3-27 房缺离周边结构距离>7 mm,但超出封堵器封堵能力范围,不能行封堵术



图 11-3-28 缺损过大且周边无残短,不能封堵

(2) 经食道超声心动图　目前国外和部分国内医院利用经食道超声心动图来进行术前筛选患者。由于经食道超声探头频率高,紧贴于左心房后壁,所以图像质量比经胸超声心动图要好,特别是对于房间隔软缘的观测尤为清晰。所以,对于一些经胸超声图像不理想的患者,应该行经食道超声心动图检查,以确保所得参数准确。

a. 两腔切面:此切面和经胸超声心动图中剑下腔静脉长轴切面所观测的轴向和内容基本相同。图像上能清晰观测到房缺口与上、下腔静脉的关系,但由于食道探头位置比较固定,且下腔静脉以一定角度进入右心房,有时不容易观测到房缺口与下腔静脉之间的关系,应结合经胸超声心动图来进行判断(图 11-3-29、图 11-3-30)。

b. 四腔切面:此切面和经胸超声心动图中胸骨旁四腔切面所观测的轴向和内容基本相同。探头在此基础上再往下插入便能显示出冠状静脉窦(图 11-3-31～图 11-3-34)。



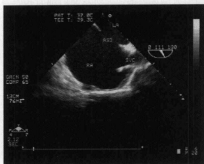


图 11-3-29　经食道超声心动图两腔切面显示中央型房缺，可行封堵术

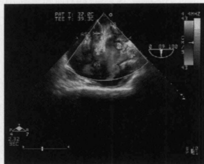


图 11-3-30　经食道超声心动图两腔切面显示房水平左向右分流

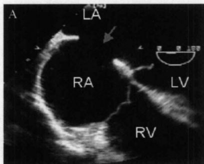


图 11-3-31　经食道超声心动图四腔切面显示中央型房缺，可行封堵术

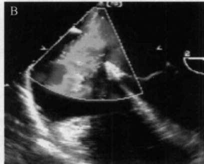


图 11-3-32　经食道超声心动图四腔切面显示房水平左向右分流



图 11-3-33　经食道超声心动图显示冠状静脉窦间距侧无房间隔残端，不能行封堵术



图 11-3-34　经食道超声心动图显示两孔房缺 >7 mm，应用两个封堵器进行封堵



c. 主动脉短轴切面：此切面和经胸超声心动图中大血管短轴切面所观测的轴向和内容基本相同(图 11-3-35、图 11-3-36)。

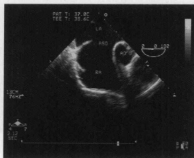


图 11-3-35　经食道超声心动图主动脉短轴切面显示房缺离主动脉侧无残端，后侧残端较长，可行封堵术

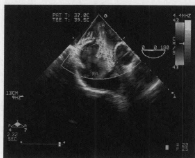


图 11-3-36　经食道超声心动图主动脉短轴房水平左向右分流

经食道超声心动图虽然图像清晰，但探头过于固定，加之紧贴左心房壁，图像不能完全把左心房包罗，对左心房内近场的结构观测不够全面，当房缺过大时也不能在一个切面内把缺损包全，造成不能准确测量缺损的大小。

11.3.2　封堵器的选择

封堵器的选择是手术成功的关键。传统的方法是利用球囊内注射造影剂和生理盐水混合物，在球囊充起后显示出腰部切迹后，利用 X 线和超声心动图测量伸展径，然后在伸展径的基础上加上 0～2 mm 作为选择封堵器大小的标准。利用球囊测量伸展径时应注意掌握好压力大小，压力过大很容易把房间隔撕裂，给选择封堵器造成困难，甚至使患者无法行封堵术。

经胸超声心动图选择封堵器时，不但要根据房缺的大小，还要考虑房间隔残端的硬度、缺损与周边结构的距离、缺损的类型以及缺损的形态。

(1) 无软缘房间隔缺损　房缺口周边如均为硬缘，支撑力较好，且离各结构均有一定距离，选择封堵器时可在最大径基础上加 2～4 mm，如果主动脉侧无房间隔残端在上述基础上再加 2～4 mm，上、下腔静脉侧无残端者也需再加 2～4 mm。缺损口越大所加值也越大，患者年龄越大也要略加大。婴幼儿由于房间隔总长度较短，封堵器伞盘有时能包裹整个房间隔，此时所加值应小，甚至可以选择和缺损口等大的封堵器。

(2) 有软缘房间隔缺损　根据软缘的长度和摆动不同，选择封堵器时加大值也不相同。部分软缘存在一定的支撑力，也有些软缘完全没有支撑力，没有支撑力的软缘在测量过程中应全部剔除，有支撑力的软缘可部分剔除。笔者认为边缘回声淡，摆动幅度>9 mm 时为软缘，支撑力较差；如果边缘几乎无回声，只有在加大增益或利用组织谐波时才隐约可见，摆动幅度也更大，这种软缘几乎无支撑力。无支撑力的软缘选择封堵器时，把所有软缘包括在缺损内，在此基础上加 2 mm 左右；当软缘有一定支撑力，选择封堵器时要比硬缘的房



缺不同程度加大，如果软缘较短，测量时可把软缘算在缺损之内，此时的测值可作为选择封堵器的标准；如果软缘较长，测量时可把软缘的 1/2 或 1/3 算在缺损之内，测值作为选择封堵器的标准，软缘越长剔除的比例可略小；如果整个房间隔几乎均为软缘，建议用球囊测量伸展径后再选择封堵器，但一定要控制好球囊的压力，以球囊腰部切迹刚出现为宜，压力过大可能会导致房间隔撕裂。

（3）多孔房间隔　两孔房间隔缺损时，如果两孔间最短间距＜7 mm，可以用一个封堵器进行封堵，两房缺大小和间距之和可作为选择封堵器大小的标准；如果两孔间最短间距＞7 mm，建议用两个封堵器进行封堵，选择封堵器的原则可以单孔房缺为依据。多孔房间隔缺损时，如果各孔间距较小，可试用一个封堵器进行封堵，各孔大小和间距之和可作为选择封堵器大小的标准；如果其中有较大孔之间间距＞7 mm，则应再用一封堵器进行封堵，原则与两孔房缺相同。

（4）房间隔瘤伴房间隔缺损　此型房缺有时合并一个缺损口，有时合并多个缺损口，给选择封堵器造成一定困难。选择封堵器时，我们原则上以瘤底部测量参数作为选择封堵器大小的标准。如果瘤底较大而缺损较小，且为单孔时，可以选择略＜瘤底大小的封堵器。

要选择合适的封堵器，应了解封堵器的特点。选择大小时是以封堵器腰部内径而言，封堵器也是靠腰部来固定的，伞盘主要起遮挡作用而固定作用较小。目前封堵器都是圆形的，左心房面伞盘比腰部延伸出 7 mm，右心房侧延伸出5 mm。在选择封堵器过程中，有时会遇到缺损周边无房间隔残端的情况，如果无残端范围＜30°也可以进行封堵术，因为这种情况下还有 330°以上的范围可以固定住封堵器。多孔房缺时，利用腰部来固定封堵器，伞盘的延伸部来遮挡小孔以达到封堵目的。

由于房间隔比较薄，封堵器对缺损的形态有重塑过程，最终使不同形态的缺损口均改变成圆形或类圆形。如果多切面显示的房间隔大小相近，说明缺损几乎为圆形，选择封堵器时应以各切面中最大缺损口参数为依据；如果各切面中显示房缺的大小差别较大，一般缺损为椭圆形或不规则形，封堵术后缺损口会重塑为圆形，使原来的最小径变大，最大径变小，所以，选择封堵器时比最大内径相等的类圆形缺损应适当减小。

11.3.3　超声心动图在封堵术中的应用

X 线检查不能直接观测心内结构，在封堵术中只能大概判断封堵器的位置，所以，监测封堵过程主要依靠超声心动图。经食道超声心动图图像清晰，对心内结构和封堵器材的观测比较精细，是较佳的监测手段。但该方法要将食道探头插入食道，是一种微创方法，患者在封堵过程中如果时间较长会导致食道黏膜的损伤，术后出现剧烈的恶心、呕吐等症状，给患者造成伤害，所以，目前国内大部分医院没有采取经食道超声心动图监测房缺封堵术。经胸超声心动图虽然图像质量较经食道超声心动图差，但是作为一种无创的方法，长时间操作也不会对人体产生损伤，而且该方法可以多方位连续扫查，操作方便，目前已成为封堵术中监测的主要手段。超声心动图在封堵术中可以观测导管及输送鞘的位置、封堵器是否到位、是否存在残余分流、封堵器是否对周边结构有影响等方面。



11.3.3.1　对导管、导丝及输送鞘的监测

对于初学者来说，有时不容易在X线下判断导管、导丝及输送鞘的位置，应该借助超声心动图来进行观测。封堵术中，导丝和导管穿过房缺口是手术成功的第一步。利用超声心动图可以清晰观测到导管和导丝的位置，如果导管和导丝已穿越缺损口，在多切面均可看到条状强回声自右心房跨越房缺口进入左心房，导丝为实心的强回声，导管则为“＝”状强回声。上述操作的目的是为了将输送鞘送入左心房，建立由股静脉入右心房，再经房缺口到左心房的轨道。一般输送鞘要送至肺静脉口以便血液回流排除输送鞘中的气体，选择肺静脉口时多以左上肺静脉为主，有时为了释放封堵器方便而选择右上肺静脉，输送鞘到左上肺静脉时观测比较容易，在心尖或胸骨旁四腔切面可见“＝”状强回声自房缺口延伸至左上肺静脉，当输送鞘到右上肺静脉时观测有一定困难，此时应先在右心房内找到鞘管回声，然后顺着鞘管慢慢追寻，在追寻过程中要不停调节探头，最后在右上肺静脉口找到输送鞘。可以通过X线来观测导丝、导管以及输送鞘的位置。在正位片时，这些装置到达左上或右上肺静脉时，可见条状或管状结构伸出心影之外。当心脏位置异常或转位时，X线有时就不能很好地观测这些装置的位置，此时应通过超声心动图来进行观测。当房缺合并永存左上腔引起冠状静脉窦扩张时，导丝、导管和输送鞘有可能进入扩张的冠状静脉窦，此时必须仔细鉴别，以免造成医疗事故的发生。鉴别这些装置是否在冠状静脉窦时，应在心尖和胸骨旁四腔切面的基础上，探头声束向隔面扫查，直至左心房消失显示出冠状静脉窦长轴，可见条状或“＝”状回声自右心房进入冠状静脉窦；剑下两腔切面是鉴别最佳切面，由于此切面可以同时显示房缺口和冠状静脉窦长轴，可以直接观察到条状或“＝”状强回声是进入房缺口还是冠状静脉窦。在两孔或多孔房缺封堵术中，导丝、导管和输送鞘应该从较大孔中穿过，此时只有利用超声心动图来观察，在多切面图像进行综合判断。

11.3.3.2　对球囊的观测

有时单纯用超声心动图不易准确观测房缺大小或房间隔残端支撑力时，要利用球囊扩张来测量房缺的伸展径。当球囊充起后，利用二维超声观测球囊是否卡在缺损口以及球囊腰部是否有切迹。二维超声观测好了之后再利用彩色血流成像观测球囊周围是否还有残余分流，如果还有残余分流，则需要继续注射造影剂和生理盐水混合物，直到无残余分流为止，此时再测量球囊腰部的直径。测量腰部时要在多切面观测，并连续动态扫描，找到最大径后才进行测量。有时造影剂和生理盐水混合物容易产生伪像，给测量带来一定困难，此时应从整体出发，找出整个球囊形态的回声，球囊在超声切面上呈带壳的花生状，在中央切迹上测量球囊的伸展径，测量时均以球囊壁强回声外侧为准。

11.3.3.3　封堵器的观测

在封堵术监测过程中，对封堵器的监测是最后一步，也是最关键的一步，这一步中必须用超声心动图来进行监测。监测的内容包括封堵器左心房侧伞盘是否张开并到位、整个封堵器是否正确、封堵器是否牢固、封堵器周围是否存在残余分流、封堵器是否对周边结构有影响等方面。

(1) 封堵器左心房侧伞盘是否张开和到位　观测封堵器左心房侧伞盘是否张开比较容易，多切面扫查时，可在输送鞘的顶端观测，如果伞盘没有完全张开，则在鞘管的顶端可见



封堵器呈球状，完全张开后呈片状。在左心房侧伞盘完全张开后，整体牵拉鞘管和连接于封堵器的铁杆，使封堵器贴近房间隔（图 11-3-37、图 11-3-38）。



图 11-3-37　左心房侧伞盘已张开



图 11-3-38　左心房侧伞盘已贴近房间隔

判断左心房侧伞盘是否贴近房间隔，应在多切面上进行观察，但以大血管短轴切面为主，因为大部分房间隔缺损在主动脉侧都没有房间隔残端，左心房的前后径比较短，铁杆的牵拉也是从前上至后下方向，当伞盘的直径>心房的前后径时，就会很容易使伞盘的尖端从主动脉侧越过缺损口，导致左心房侧伞盘横跨于缺损口。在此切面观察封堵器左心房侧伞盘是否到位时，应以主动脉侧伞盘为标准。此侧伞盘的伞尖到达房间隔后应停止牵拉，此时后方伞盘的伞尖可能离房间隔还有一定距离，整个伞盘和房间隔形成一个夹角，而不是平行于房间隔，这种状况也算是伞盘已基本到位，如果强行要将伞盘与房间隔平行，则主动脉侧可能已经脱入右心房（图 11-3-39）。当伞盘直径<左心房前后径时，可以将左心房侧伞盘与房间隔平行。如果观察到左心房侧伞盘自主动脉侧越入右心房时，需要重新调整伞盘；当观察到伞盘主动脉侧没有越过缺损口，后方伞盘亦贴近房间隔时稳定住推送铁杆，将输送鞘后退，释放出封堵器腰部和右心房侧伞盘。封堵器左心房侧伞盘是否到位是封堵术成功的关键，左心房侧伞盘到不了位，封堵术就不能成功。



图 11-3-39　大血管短轴切面显示封堵器左心房侧伞盘主动脉侧已越过房间隔

成人房缺封堵时，如果选择 28～36 mm 之间的封堵器，左心房面伞盘很难到位，因为此时左心房的前后径一般是<伞盘的直径，伞盘很容易从主动脉侧越入右心房，利用“拉葫芦”法释放封堵器成条状后长度又不够。笔者解决这一难题的经验是先将封堵器送至左上肺静脉口，在左心房内释放出两个伞盘，这样就比较容易将整个封堵器调整成与房间隔平行，再将封堵器拉近房间隔，在超声引导下收起右心房侧伞盘和腰部，将左心房侧伞盘贴近房间隔，最后将腰部和右心房侧伞盘释放；如果选择 28 mm 以下的封堵器，房间隔的前后径接近于或略>左心房侧伞盘直径，故左心房侧伞盘很容易调节到位；选用 36 mm 以上的封



堵器时，可以用“拉葫芦”法进行释放。有经验的医生操作可在X线下一气呵成；初学者也可在超声心动图监测下指导完成。一般将左心房侧伞盘送至左上肺静脉后释放。此时，部分伞盘卡在肺静脉内成长条状，在胸骨旁四腔切面上观测，将输送鞘后退释放腰部，轻轻牵拉，使鞘管顶端越过房间隔进入右心房后释放出右心房侧伞盘，再抖动铁杆使左心房侧伞盘从肺静脉内滑入左心房将房间隔夹住。在调整封堵器左心房侧伞盘位置时，超声心动图起着重要的作用，对封堵器的释放有明确的指导作用。

(2) 封堵器是否正确　超声引导下调节好封堵器左心房侧伞盘，再释放出腰部和右心房侧伞盘，使封堵器夹住房间隔后完全到位。不同切面上，封堵器的形态和特点有所不同，无论在哪个切面观测封堵器时，都必须清楚显示出封堵器伞盘的4个角和腰部；两侧伞盘也必须成片状，且厚度最薄，整个封堵器呈“H”形或“Y”字形。

① 大血管短轴切面。此切面是从前后方向观测封堵器的位置。如果缺损口离主动脉的距离>7 mm，封堵器的形态为“H”字形，一般靠主动脉侧可见略微分开的伞盘间内有房间隔回声；如果主动脉侧房间隔残端很短或没有房间隔残端，封堵器形态为“Y”字形，前面两伞盘张开“抱住”主动脉(图 11-3-40)。这两种情况中，主动脉侧伞盘位置比较容易判断；后方由于封堵器引起后方声影而不能很好显示房间隔回声，对伞盘位置的判断有一定难度，此时要判断后方伞盘是否到位，可以轻轻牵拉封堵器，使封堵器张开后稳定住，快速摆动探头，寻找右心房侧伞盘是否在右心房内。如果观察到右心房侧伞盘略变形增厚并在右心房内，后方伞尖显示清楚并与左心房侧伞盘分开有一定距离，证明右心房侧伞盘已到位；如果右心房侧伞盘后方伞尖没有变厚，也没有和左心房侧伞盘分开，并在离伞尖不远处可见切迹，证明右心房侧后方伞盘部分还在左心房，封堵器没有到位，此时应在原位收起右心房侧伞盘和腰部，轻轻牵拉封堵器使之贴紧房间隔，然后释放出腰部和右心房侧伞盘。在其他切面中，对于远场伞盘的观测和调整方法均同大血管短轴切面，不再一一叙述。



图 11-3-40　大血管短轴切面显示封堵器“抱住”主动脉，呈“Y”字形



图 11-3-41　胸骨旁四腔切面显示封堵器位置正常，呈“H”字形

② 胸骨旁四腔切面。此切面是在前下、后上方向观测封堵器。封堵器的形态均为“I”状形，二尖瓣侧由于靠近近场一般可以显示出两伞盘中间的房间隔回声，对于后顶部伞盘的观察同大血管短轴切面，在此不再叙述。在后顶部，如果残端较长，伞尖离后顶部会有一定距离；如果残端较短，甚至没有残端时，可以观察到左心房侧伞盘尖部部分插入右上肺静脉(图 11-3-41)。

③ 剑下两腔切面。此切面是在近似上下方向上观测封堵器。由于此时封堵器在图像上为近似水平位，封堵器长轴与超声束方向几乎成 90°，且左心房侧伞盘>右心房侧伞盘，所以，一般能观察到 4 个伞尖和两伞盘中间的房间隔，观察时可以轻轻牵拉封堵器以便观察更为清楚(图 11-3-42、图 11-3-43)。这个切面也是观测封堵器与冠状静脉窦的最佳切面，图像上可见封堵器长轴与冠状静脉窦长轴成 90°，伞尖离冠状静脉窦的距离清晰可见。



图 11-3-42 剑下两腔切面显示封堵器位置正常，呈"H"字形



图 11-3-43 剑下两腔切面彩色血流显示封堵器腰部微量残余分流，可以不作处理

④ 剑下腔静脉长轴切面。此切面是在上下方向上观测封堵器。由于封堵器长轴与超声束方向夹角较大，近似于垂直，所以，对两伞盘的 4 个伞尖和伞盘间的房间隔也能观察到。由于铁杆的牵拉作用，封堵器没有被释放前在下腔静脉侧两伞尖分开不明显，而上腔静脉侧两伞盘是张开的。此时上腔静脉侧伞盘与房间隔的关系比较容易观察，但下腔静脉侧两伞盘与房间隔的关系不好观察，为了观察下腔静脉侧封堵器是否到位，应推送铁杆顶住封堵器，在推力的作用下，下腔静脉侧两伞盘可略微分开，此时一般可以观察到两伞盘和房间隔的关系。当下腔静脉侧无房间隔残端时，一般可以看到此侧两伞盘紧贴在一起并突向右心房，此时应旋转和摆动探头连续扫查进行综合判断，连续扫查中，其他切面均可见房间隔被夹于两伞盘之间而只有显示下腔静脉才可见两伞盘贴紧时，也可证明封堵器是到位的。

(3) 封堵器牢固性的判断　封堵器到位后，还要检验是否牢固，只有确定封堵器牢固后才能卸载输送铁杆。过小的封堵器虽然位置是正常的，但释放后容易脱落。对牢固性的检验可从几方面来进行。首先是根据封堵器到位后腰部的内径来进行判断，硬缘房缺封堵器腰部内径一般比术前测量的房缺大小要大1～2 mm，因为硬缘的支撑力大，封堵器对缺损口的扩大不明显，软缘房缺封堵器腰部则要比术前测量房缺实际大小要大得多，如果术前判断正确，也会基本上和选择封堵器时房缺加上剔除的软缘大小相符。无论软缘或硬缘，封堵器到位后腰部的内径比在体外自然直径要小 2～4 mm，软缘时相应的差距还要大。其次是牵拉和推挤封堵器，多切面图像中，在适当力度下牵拉封堵器，力度以封堵器右心房侧伞盘变形后直径约为左心房侧伞盘直径的 1/2 左右为宜，力度过大会将其实比较牢固的封堵器拉脱，力度过小又起不到检验的效果。牵拉过后利用铁杆推挤封堵器，力量尽可能大，以铁杆最大支撑力推挤封堵器为宜。如果封堵器牢固，牵拉后封堵器右心房侧伞盘和腰部变形，但左心房侧伞盘位置固定，不随牵拉滑入左心房，牵拉力量消失后，右心房侧伞盘和腰

部恢复正常并回到原来位置，整个封堵器的位置和形态不会发生变化(图 11-3-44)；推挤封堵器时右心房侧伞盘也不会滑入左心房(图 11-3-45)。如果封堵器过小，牵拉后左心房侧伞盘滑入右心房而使整个封堵器脱落于右心房。在牵拉过程所有观察切面中，应以大血管短轴切面为主，由于铁杆拉力的方向作用，主动脉侧伞盘受力最大，加上该侧房间隔残端一般很短，伞盘容易越过缺损到右心房。牵拉后再推挤封堵器而使整个封堵器脱落于左心房的现象不多见，此种情况多见于对封堵器是否到位判断失误，而对封堵器后部或后顶部两伞盘都在左心房侧而误认为已到位。封堵器被拉脱后，必须更换更大型号的封堵器，切莫存在侥幸心理而用被拉脱后的封堵器再进行封堵。



图 11-3-44 牵拉封堵器以检验封堵器牢固性



图 11-3-45 封堵器复位后形态未改变

(4) 封堵器与周边结构的关系　较小的中央型房缺封堵器到位后一般不会影响到周边结构。如果房缺较大，周边部分残端较短或无残端时，有可能会对周边结构产生影响。

① 对二尖瓣的影响。如果二尖瓣侧房间隔残端较短，或所选封堵器过大，封堵器的伞尖会顶上二尖瓣前叶中、下部，甚至可造成二尖瓣的关闭不全，二尖瓣大量返流可导致急性左心衰。如果封堵器对二尖瓣造成影响，多切面观测可见二尖瓣中至大量返流，甚至可见二尖瓣关闭不全间隙，此时必须将封堵器收回，调节合适的封堵器再进行封堵。如果彩色血流发现二尖瓣有微量或小量返流，此时可以不必更换封堵器，因为封堵术后左心系统容量负荷增大，左心房会逐渐增大恢复正常，返流量也就会逐渐减少。

② 对腔静脉和冠状静脉窦的影响。房缺口离腔静脉和冠状静脉的较远时，不会对这些结构造成影响，当距离近甚至无房间隔残端时，应注意观察。一般封堵器合适时，即使离上述结构无房间隔残端，也不会影响这些结构，只有在封堵器过大时，才有可能造成这种影响。可能是由于封堵器伞盘为圆形，而这些结构位置都不在封堵器伞盘吃力处，一般情况下在别处已将封堵器顶住，使封堵器不至于堵塞住入口。

(5) 残余分流的观测　封堵器大小合适时，且两伞盘紧贴房间隔，在腰部可无残余分流或仅有微量的残余分流；封堵器过大时，导致伞盘鼓起而不能贴紧房间隔，此时可在腰部出现不同程度的残余分流。当封堵器腰部出现微量或少量分流时，可以帮助判断封堵器已经到位。因为只有房间隔残端被夹于两伞盘间时才会出现腰部分流，而封堵器两伞盘在一侧时应在封堵器伞尖部出现残余分流。这两种情况下不用过多考虑分流的影响，一般 1 个月以后残余分流会消失，因为自身内皮细胞爬满封堵器时，会将残余分流位置覆盖。两孔或

多孔房缺用1个封堵器封堵时，有时封堵器伞盘不能完全将小孔遮盖，造成不同程度的残余分流。如果残余分流量较小，可以不做处理，一般1个月后内皮能将其覆盖；如果可见明显残余孔，分流量较大，则内皮将其覆盖的可能性很小，此时分流量可以导致血流动力学改变的话应该收回封堵器，改用两个封堵器封堵，如果分流量不至于导致血流动力学改变，可以不作处理。

(6) 心包的观测　在整个封堵过程中，必须随时观测心包情况，以便在尽可能最早时间观察到心包积液的发生。一旦发现心包积液，立即行心包穿刺及时抽出血液，同时通知心外科准备手术。在心外科准备过程中，超声心动图密切观测心包积液的变化情况。如果积液没有明显变化，可以暂时保守治疗继续观察，一定时间后确定积液量没有增多，可以不行外科处理，因为心房压力较低，较小的房壁破孔通过积极的处理可以使破口闭合；如果积液量继续增加，必须立即行外科手术处理。

在上述参数观测没有异常时，可以在X线下将输送铁杆脱钩，释放整个封堵器。

11.3.4　超声心动图在封堵术后的应用

封堵术后，主要利用超声心动图进行多方面观测，观测内容包括封堵器的位置、残余分流的变化、心腔大小的变化、心脏功能的变化等方面。

11.3.4.1　封堵器的位置

封堵器大小合适时，术后封堵器位置一般不会发生变化。在封堵术中，由于输送铁杆的牵拉，会导致封堵器的形态、位置在封堵术后发生改变。当封堵器过小时，封堵器有可能发生移位，甚至脱落。观测时要多注意大血管短轴切面的变化，封堵器移位时，在此切面可观察到原来的“Y”字形结构发生改变，表现为近似“I”状形，如果主动脉侧封堵器两伞盘均已滑入右心房，两伞盘紧贴在一起，表现为“I”状形(图11-3-46)。如果封堵器仍在原位，只是形态发生改变，伞盘没有滑到右心房，可以继续观察，并嘱咐患者禁止剧烈运动等引起心房压增高的动作，一般1个月以后封堵器就基本不会脱落；如果部分伞盘已滑入右心房，建议外科手术将封堵器取出。



图 11-3-46　大血管短轴切面显示封堵器主动脉侧两伞盘均滑入右心房

11.3.4.2　残余分流的变化

封堵器大小合适时，一般封堵术中没有残余分流，术后也不会出现残余分流；当封堵器过大时，术中由于输送铁杆的牵拉，两伞盘没有分开不出现残余分流，当铁杆卸下后，伞盘失去牵拉左右而自然张开，此时在封堵器腰部可能会出现少量的残余分流，这种情况不用进行处理，1～3个月后残余分流一般都会消失。用1个封堵器封堵两孔或多孔房缺时，部分患者由于封堵器伞盘没有完全遮挡小孔，会出现不同程度的残余分流。术后要密切观测残余分流量的变化，一般较小的残余分流1～3个月后可消失，较大残余分流可能终身保留。



术中出现残余分流但评估不会引起血流动力学改变，术后应密切观测分流量的变化，一般分流在1～3个月消失或减少。也有少数患者的残余分流量会增加，如果此时分流量可以导致血流动力学的改变，应该通过外科手术将封堵器取出；如果分流量不会引起血流动力学的改变则继续观察而不作处理。有时由于封堵器中间层的缝制问题引起膜的偏移或脱落，导致封堵器腰部中央或其他部位产生残余分流，这种残余分流一般在内皮细胞爬满封堵器表面后可以消失，此时由于左右心房之间的压力阶差小，残余分流的速度比较低，不会引起溶血改变。

11.3.4.3 对周边结构的影响

术中如果封堵器对周边结构没有影响，一般术后也不会有影响。但有极少数由于残端比较短、封堵器大小不合适的患者有可能出现封堵器对周边结构的影响。一旦封堵器对周边结构的影响可能导致心脏功能的改变，必须通过外科手术取出封堵器。

11.3.4.4 术后各心腔大小及心功能变化

房缺时由于房水平的左向右分流，导致右心系统及肺动脉的内径增大。封堵术后纠正了原来异常的血流动力学，右心系统及肺动脉内径逐渐缩小而恢复正常，左心系统逐渐增大至正常。一般右心房在封堵术后即刻就缩小，右心室则要在1个月左右才开始变小，3～6个月基本恢复至正常。左右心室的组织运动速度也逐渐恢复，一般右心室6个月左右就能回复正常。右心的恢复和患者的年龄、房缺的大小、有无瓣膜的返流以及肺动脉是否高压等因素密切相关。

11.3.4.5 术后并发症

(1) 封堵器脱落 封堵器脱落主要是由于封堵器过小和封堵器没有到位2个因素引起，脱落时间一般在封堵术后7 d以内，7 d后机体凭借自身免疫将封堵器基本上包裹。ASD封堵器脱落多数需要外科手术取出。当封堵器没有到位时，一般脱入左心房、左心室，较小的封堵器可进入主动脉的不同位置，进入主动脉的封堵器基本上都能用介入方法捕捞的方法捞出，但在左心房、左心室内的较大封堵器不易捕捞。

(2) 房壁及其他结构穿孔 房壁及其他结构穿孔多由封堵器对周边结构的挤压造成。有报道术后封堵器将心房壁磨破引起迟发性心包压塞，这种情况大多由于房缺周围残端短或没有残端，选择封堵器过大，伞尖摩擦导致房壁穿孔。也有封堵器将主动脉壁磨破，造成主动脉穿孔和心包压塞，这种情况多由于房缺的主动脉侧有较小的残端，封堵器大小也比较合适或略偏小，封堵器伞尖没有完全“抱住”主动脉，在房壁和主动脉交接处结构较薄，伞尖正好抵住该处而导致穿孔。

(姚志勇)

参考文献

[1] 张玉顺，朱鲜阳，张军. 先天性心脏病介入治疗与超声诊断进展[M]. 西安：世界图书出版公司，2005，130.



[2] 刘延玲,熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 北京:科学出版社,2001,382.
[3] 张军,姚志勇,田英军,等. 二维超声心动图及组织多普勒检测房间隔缺损封堵术前后右心负荷的变化[J]. 心脏杂志,2004,16(5):64 - 66.
[4] Suda K, Raboisson MJ, Piette E, et al. Reversible atrioventricularblock associated with closure of atrial septal defects using Amplatzerdevice [J]. J Am Coll Cardiol, 2004, 43(13):1677 - 1682.
[5] 刘亚平,孙建辉,许国峰,等. 国产封堵器治疗房间隔缺损的临床分析[J]. 中国心血管病研究,2008,6(1):6 - 7.
[6] Giardini A, Donti A, Formigari R, et al. Determinant s of cardiop-ulmonary functional improvement aftert ranscat heteratrial septal defect closure in asymptomatic adults [J]. J Am Coll Cardiol,2004, 43(10):1886 - 1891.
[7] Purcell IF, Brecker SJ, Ward DE. Closure of defects of the atrial septum in adults using the Amplatzer device: 100 consecutive patients in a single center [J]. Clin Cardiol, 2004, 27(9): 509 - 513.
[8] 张军,李军,李利,等. 经胸超声心动图指导硬缘房间隔缺损封堵术[J]. 中华超声影像学杂志,2006,15(3):182 - 185.
[9] 殷哲煜,刘宏宇,张国伟. 经胸超声心动图对非体外房间隔缺损封堵术的作用[J]. 中国医学影像技术,2007,23(1):251 - 253.
[10] 张军,姚志勇,李军. 经胸超声心动图指导房间隔缺损封堵术[J]. 心脏杂志,2004,16:14 - 26.
[11] 余庆红,唐凤珍,黄淑娟,等. 经胸超声心动图指导房间隔缺损封堵术[J]. 实用医技杂志,2007,14(2):2905 - 2906.
[12] 张玉顺,代政学,王垒,等. 边缘不足房间隔缺损的介入治疗评价[J]. 心脏杂志,2005,17(3):265 - 267.
[13] 杜忠东,Cao QL, ZiyadMH. 用 Amp latzer 房间隔封堵器堵闭边缘不足的房间隔缺损效果观察[J]. 中国实用儿科杂志,2005,20(3):154 - 157.
[14] 宋治远,何国祥,舒靓琴,等. 经导管封堵成人多孔型房间隔缺损的体会[J]. 中国循环杂志,2005,20(1):25 - 27.
[15] 张玉顺,李寰,代政学,等. 房间隔瘤并发继发孔型缺损的介入治疗评价[J]. 心脏病学,2005,17(3):260 - 262.
[16] 宋治远,舒茂琴,胡厚源,等. 经导管介入治疗先天性心脏复合畸形的临床疗效分析[J]. 第三军医大学学报,2006,28(15):1624 - 1626.
[17] 宋治远. 特殊类型房间隔缺损的介入治疗[J]. 局解手术学杂志,2008,17(1):1 - 2.

12 室间隔缺损介入诊治

室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)是最常见的先天性心脏病之一，约占先天性心脏病的18%～25%，单纯VSD占存活新生儿的0.2%～0.3%；由于室间隔缺损有比较高的自然闭合率，故本病约占成人先天性心血管疾病的10%。VSD是胚胎心室间隔发育不全而形成的左右心室间的异常交通，引起左心室水平产生左向右分流，产生血流动力学紊乱的先天性心脏疾病。

室间隔缺损是心脏胚胎发育异常而形成左右心室的间隔的异常通道，常常独立存在，也是复杂先天性心脏病畸形的一个重要组成部分。但室间隔缺损亦可能是后天性的，它可由于心脏穿透性伤伤及室间隔，亦可能由于胸前暴力钝性伤致室间隔破裂，急性心肌梗死后亦可并发室间隔穿孔。

由于室间隔缺损的自然闭合率较高，临床上对室间隔缺损的手术纠治指征及手术最佳年龄存在争议。而且由于室间隔缺损的外科手术治疗效果非常好，加上室间隔缺损局部解剖结构复杂，特别是膜周型室间隔缺损的周边组织，靠近主动脉瓣、房室瓣、传导束等重要解剖结构。在心脏搏动过程中会使室间隔随之搏动，有可能使封堵器移位，对心内结构造成损伤，介入治疗术中、术后有可能引起严重的并发症。因此，室间隔缺损的介入封堵治疗长远效果是个有争议的、具有挑战意义的话题。外科手术仍为主要治疗手段。本章仅阐述单纯先天性室间隔缺损的有关内容。

12.1 病理解剖及病理生理

12.1.1 胚胎发育异常

在胚胎发育的第4周末，在房间隔形成的同时，原始心室腔开始分隔、原始室间孔的下方向腔内形成突起，沿心室的前缘和后缘向上生长形成室间隔的窦部和小梁化部。与房室管的前后心内膜垫汇合，圆椎嵴也汇合并向下伸长。圆椎型VSD间隔、背侧心内膜垫的右下结节与窦部间隔在发育中互相融合，形成室间隔的膜部，使室间孔关闭而完全将左右心室隔开。室间隔由流入道、小梁部、流出道组成，如室间隔各部分在交界处发育不好或融合不好，即可形成缺损。

约在胚胎发育第七周末，心球的膜状间隔由上向下伸长的圆锥间隔、扩大的背侧心内膜垫右下结节以及窦部间隔的发育相互融合，使心室间孔完全关闭，成为室间隔的膜部(图12-1-1)。左、右心室完全隔开，右心室与心球的肺动脉部分相沟通，左心室与心球的主动脉部分相连接。

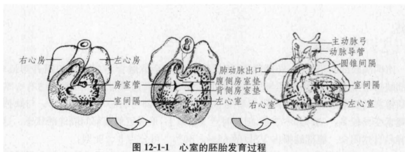


图 12-1-1 心室的胚胎发育过程

因此，在胚胎发育过程中，室间隔各部分在交界处发育不完善或融合不好，即形成某一部间隔发育缺如，如膜部间隔、肌部缺损或多个缺损，窦部及膜部均缺损形成巨大混合型 VSD。室间隔缺损的部位、大小和数目变异大，与邻近重要组织结构的关系如传导束、三尖瓣和主动脉瓣等各有不同，变异大而复杂(图 12-1-2)。

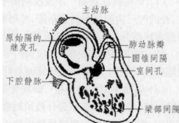


图 12-1-2 心室间孔胚胎发育期比邻组织关系

12.1.2 分型

VSD 的大小、形态、位置变异很大。缺损小的心脏变化不大，缺损大的心脏以左心室扩大为主。形态可呈圆形、椭圆形、不规则。

对室间隔缺损的分类，目前较常用的是根据胚胎发育、缺损的部位、形态学特征将室间隔缺损分为三大类型。

12.1.2.1 漏斗部缺损

漏斗部缺损位于圆锥间隔与肌部间隔连接线以上、肺动脉瓣以下的漏斗部，占 20%。可分为以下 2 个亚型。

(1) 肺动脉瓣下型室间隔缺损(干下型缺损) 位于右心室流出道漏斗部，肺动脉瓣下，缺损上缘直接与肺动脉瓣及主动脉瓣右冠瓣相接，室缺与瓣叶之间无肌性室间隔组织，肺动脉瓣及主动脉瓣之间存在纤维环。若缺损较大，主动脉瓣可能因失去支持脱垂入缺损中产生主动脉瓣关闭不全。缺损位置较高，由左心室分流入右心的血液可能直接喷入肺动脉，易产生肺动脉高压。据统计，肺动脉瓣下型室间隔缺损中约 16%伴有主动脉脱垂。

(2) 嵴内型缺损 位于室上嵴结构之内，四周有完整的肌肉组织，左心室分流束的血液喷入右心室流出道。

也可按以下分为 5 个亚型。

① Ⅰ型。缺损位于圆锥间隔的下部。

② Ⅱ型。缺损位于圆锥间隔的中部。

③ Ⅲ型。缺损位于圆锥间隔的上部，肺动脉瓣之下。

④ Ⅳ型。圆锥间隔缺如，此时主动脉与右心室侧壁直接相连。

⑤ Ⅴ型。缺损位于圆锥间隔与肌部间隔之间，呈卵圆形，其横径与连接线一致，较



少见。

12.1.2.2　膜部缺损

室间隔膜部面积很小、局部薄弱，因胚胎发育不全或融合不好而致缺损者则最多见。膜部缺损常呈圆形，缺损直径与膜部间隔的大小相似，其边缘常有三尖瓣到达右心室窦部或圆锥部的腱索附着。圆锥间隔发育完整将主动脉根部与右心室侧壁隔开。与缺损有关的腱索变异较多，一般为2～3条，但有时达3条以上，形成近似膜部间隔瘤的状态。这种缺损容易自然闭合。膜部缺损占VSD的65%～80%。可分为3个亚型：

（1）单纯膜部缺损　单发而局限于膜部间隔的小缺损，大多周边均有白色纤维组织组成，有的与三尖瓣隔瓣键索粘连，易形成假性膜部瘤，有的纤维组织或腱索可横跨于缺损中间而将缺损分为两个或多个孔隙。容易自然闭合。

（2）嵴下型膜部缺损　室上嵴下方的膜部缺损，常较大，后下缘常有一部分残留的膜部间隔存在，其后上缘常与主动脉瓣右叶紧邻。

（3）隔瓣下型膜部缺损　缺损大部分位于三尖瓣隔瓣下方，前上缘常有部分残留膜样间隔组织，后下缘常有一部分残留的膜部间隔存在，距主动脉瓣有稍远而距房室结及希氏束很近，常产生类似心内膜垫缺损的心电图变化，而易混淆。

12.1.2.3　肌部缺损

缺损位于肌部室间隔的光滑部或小梁化部，位置均较低，四周均为肌性组织，好发部位心尖处。可单发或多发，形态大小不一，又称为Swiss-Cheese型缺损。肌部室间隔缺损常位于小梁间，手术修补有困难。此型缺损白种人较东方人多见，中国人临床较少见（图12-1-3、图12-1-4）。

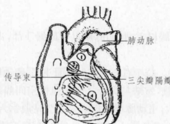


图12-1-3　VSD的分型及周边组织的关系

1. 肺动脉瓣下型缺损；2. 膜部缺损；
3. 隔瓣下型缺损；4. 肌部缺损

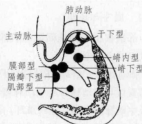


图12-1-4　VSD的分型

12.1.3　病理生理

VSD主要系左、右心室之间有一交通。左心室压力高于右心室，分流方向为左到右，造成肺循环血流量增加，肺动脉压力升高。VSD的存在对胎心并不增加负担。出生后，新生儿肺动脉的肌层比较厚，肺血管阻力高，分流量往往较小。当肺小动脉正常程序向成人型演化时，肺小动脉扩张，管腔扩大，肌层变薄。肺血管阻力下降。此时，如缺损较大，可产生



大量左到右的分流。因此,1 岁以内婴儿(尤在 3～6 个月时)易发生心衰。

当肺小动脉逐渐演化至正常后,由于肺血量的增多及肺动脉压力的升高,又可引起肺小动脉壁的变化,肺血管收缩,管壁增厚,使肺血管阻力再度增高。此时左向右的分流量可以相对减少,症状又可减轻。但随着年龄的增长,肺血管阻力可持续增高,最终分流方向可由左到右转变成为右到左或双向分流,发展成为肺动脉高压症(Eisenmenger 综合征)。

肺动脉高压可因先天性缺陷,使肺循环的高阻力状态从胎儿期持续至出生后而引起,此种肺动脉高压在婴儿期即可出现,肺小动脉可见中层肥厚。

VSD 的血流动力学改变与缺损的大小有关。小型 VSD 的分流量很小,可无功能上的紊乱。中等大小的 VSD 有明显的左向右的分流,肺动脉压正常或轻度升高,发展成为肺动脉高压症者较少。大型的 VSD 左向右的分流量大,肺循环血流量为体循环血流量的 1～5 倍,肺血管阻力往往显著增加,常发展成为肺动脉高压。当左向右的分流量虽然较大,但无显著的肺动脉阻力增高时,肺动脉压力已经增高,称为高动力性肺动脉高压。

Fyler 等根据血流动力学的改变将 VSD 分为 4 型:

(1) Ⅰ型　小型 VSD,又称 Roger 型,无心功能紊乱,肺动脉压正常。

(2) Ⅱ型　大型 VSD,左向右分流量大,肺动脉压力升高,根据肺动脉压力升高的程度又可分为:Ⅱa 型(中等度增高);Ⅱb 型(肺动脉压力相当于体动脉压力的 70%)。

(3) Ⅲ型　VSD 伴肺血管梗阻性病变(肺动脉阻力/体动脉阻力>70%),临床出现肺动脉高压征象,分流量小或为双相分流,甚至发生右向左分流。

(4) Ⅳ型　VSD 伴右心室流出道梗阻,右心室和肺动脉间的压力阶差>25 mmHg。

Keith 等按 VSD 的血流动力学的变化分为:①低流低阻;②高流低阻;③高流轻度高阻;④高流高阻;⑤低流高阻;⑥高阻反向流。此分法对手术、预后有重要意义。

12.1.4　自然病史

VSD 的预后主要决定于缺损大小、肺血管床的机制和构造、患者年龄以及有无合并其他心脏畸形等。既往对 VSD 的自然闭合估计偏低,近年来则认为必须予以重视。VSD 的临床经过可以从一个良性的自然闭合直至较早地出现心衰而突然死亡。有的发展成肺血管梗阻性病变,有的继发漏斗部狭窄,有的由于主动脉瓣脱垂而发生主动脉瓣关闭不全,有的则并发细菌性心内膜炎。

12.1.4.1　自然闭合

早在 1918 年就有关于 VSD 自发闭合的报道。Montanini(1932)首次在解剖上证实了 VSD 可由于三尖瓣隔叶的粘连而自然闭合。1958 年以后,有关自然闭合的报道日益增多。Mitchell 报道为 35%(6 个月以下),Keith 报道为 21%。后者报道的 630 例 VSD 中,最早发生自然闭合的年龄是在 1 岁以内;平均 7 岁,最大 31 岁。VSD 的自然闭合多开始于头几个星期,其自然闭合率的确切发生数字,必须基于早期诊断和长期随访,自然闭合的机会与 VSD 的大小以及 VSD 的类型有关。小型 VSD 和肌部 VSD 容易闭合。有作者指出,在自然闭合中 65%肌部缺损,25%为膜部缺损。

发生自然闭合的机制可能为:①三尖瓣隔瓣粘着,封闭缺损;②肌部缺损,随着儿童发



育，心脏随之相应增长，缺损面积如不继续增大则逐渐相对地缩小而闭合；③进行性的纤维侵入缺损边缘而闭合；④膜部先天性间隔瘤堵塞缺损而闭合；⑤主动脉瓣下狭窄，左心室流出道继发性梗阻；⑥少数通过右心室肌束的粘着而闭合；⑦肌部低位缺损，因为肌束的肥厚而闭合。

发生自然闭合的临床依据为：①听诊有无意义的或功能性杂音；②高音调杂音减轻或全收缩期杂音消失；③心导管或心血管造影证实缺损闭合；④超声心动图检查。

12.1.4.2 漏斗部狭窄的发展

1957 年，Gasul 指出 VSD 病例可继发漏斗部狭窄，尤其是大型 VSD 可以转变成无发绀或发绀型四联症。这种转变是大型 VSD 在婴幼儿时期，由室上嵴、隔束和壁束发生肥厚，使漏斗部狭窄而形成，其发生率在大型 VSD 约为 5%～10%。如狭窄程度轻，左到右分流量减少，症状可得到减轻，故有人认为漏斗部狭窄的发生可能是自然的保护性机制，限制了大量分流。但若漏斗部狭窄进行性加重，最后导致右到左分流的产生，即发展成为四联症。

12.1.4.3 充血性心力衰竭

充血性心力衰竭的发生，主要取决于缺损的大小和肺血管阻力的高低，很多病例心力衰竭是由于肺血流的增加引起，而不是心功能不全。心衰最常发生于 6 个月以内的患儿，生后 1 个月内很少发生。Keith 报道的 1 580 例先天性心脏病中 20%发生心衰，其中 90%发生在 1 岁以内，在他的婴儿及儿童 VSD 资料中，17%发生心衰是在早期(早产儿)。过早出现心衰可能是心肌无力与低肺血管阻力有关。1 岁以后心衰发生率明显减少，即使有高肺血流量存在和肺动脉压力升高，其发病率亦无明显增加。成人期心衰发病率又有增加，显然与继发肺动脉高压和长期大量左到右的分流有关。

12.1.4.4 进行性肺血管梗阻性病变的发展

VSD 患儿由于中等量和大量左到右分流，肺循环血流量大于体循环血流量，当超过正常 3 倍以上时，肺动脉压力开始升高。肺血管床长期承受多量血流及较高压力的冲击，最终肺血管壁可发生结构上的变化，发展成肺血管梗阻性病变。肺血管梗阻性病变的发生，因 VSD 患儿的血管壁对高流量、高冲击力的反应强弱而不同，并随 VSD 的大小而异。肺血管壁反应强者可在 1 岁左右发展至肺血管病变，反应弱者可晚至 30 多岁以后发生。VSD 大者(缺损＞10 mm)约有 20%左右在 2 岁后发展为肺血管病变，小型 VSD 则较少发生。近年来有的作者认为，肺循环阻力增加不是由于肺血管床的梗阻性病变，而是由于肺动脉高压阻碍了出生后肺微循环应有的正常发育和成熟过程。有的病例肺小动脉保留其胚胎特点，肺循环压力和肺阻力不断升高，对此类 VSD 患儿有研究者主张尽早实行手术治疗。

12.1.4.5 细菌性心内膜炎

细菌性心内膜炎是 VSD 的严重并发症之一，发病率 1%～30%，但婴儿和 30 岁以后很少并发。有的报道认为 2 岁以下无 1 例发生，而在 5 岁年龄组的发病率为 13.6%。细菌性心内膜炎常见于膜部及漏斗部型，一般患细菌性心内膜炎的缺损极少能自然闭合，而手术



后又可能再感染。

12.1.5 室间隔缺损与传导系统的解剖关系

12.1.5.1 膜周部 VSD

膜周部室间隔缺损的 Koch 三角位置正常，三角的顶点即为房室结所在处。一般情况下三角的顶点总在缺损的流入面，房室结发出希氏束后在主动脉瓣无冠瓣基底部穿过中心纤维体发出束支，束支穿过后行走于缺损的后下缘，升转向缺损的左心室面，左束支迅速呈瀑布样分布于心肌和小梁，右束支穿行于缺损顶部的心肌内，直至内乳头肌。在流入道室缺，Koch 三角顶部向心脏十字交叉移位，移位的程度取决于间隔发育不全的程度。传导组织易受损伤区域为房室束从右心房进入心室处。此外，束支被包绕中心纤维体的白色组织内，外科手术缝线置入这些组织中极易产生Ⅲ度房室传导阻滞。

12.1.5.2 肌部 VSD

如果肌部缺损的位置在后上部近膜性间隔部时，房室束位于缺损的前上方，分叉部在缺损的前上 1/4，左束支可位于室上嵴上方，缺损位于嵴内时，则对房室传导系无影响。高位后上部肌性室间隔缺损时，传导束在缺损后下缘，故手术时后下缘是危险区。而高位后上部肌部缺损，传导束位于缺损前上缘，故前上缘是危险区。外科手术中，在鉴别这两种位置的缺损时，圆锥乳头肌的位置可做区分的标志。圆锥乳头肌在膜部缺损下方，在高位后上部肌性室缺的前方。

根据解剖位置和临床介入治疗结果推测，隔瓣后的室间隔缺损在封堵中有可能发生房室传导阻滞，术中发生右束支传导阻滞合并左前分支阻滞，应高度警惕发生房室传导阻滞的可能，术后应加强观察。

12.2 临床表现及诊断

12.2.1 症状及体征

12.2.1.1 小型 VSD

患有 VSD 的新生儿出生后常无杂音，数周后开始出现杂音。如缺损小，患儿可无症状，生长发育正常，多在体格检查时发现。一般心脏不大或轻度增大。90%在胸骨左缘第 3～4 肋间可闻及杂音，10%在胸骨左缘 2～3 肋间听到粗糙的全收缩期杂音伴有收缩期震颤，缺损很小时可无震颤，杂音出现于收缩早、中期，且较柔和。肺动脉第二音正常。缺损位于肌部，则杂音最响部位可在心尖部。

12.2.1.2 中型 VSD

常在婴儿期即出现症状，吮奶时气急，面色略苍白；体重低于同龄正常小儿，发育略差；反复肺部感染，且不易控制；在出生后 3 个月常发生心衰。随着生长发育，缺损可能相对变小，左到右分流量减少，呼吸困难减轻，此时一般状态改善。体格检查发现患儿在静息时有



呼吸困难，心脏扩大，胸骨左缘第 3～4 肋间可听到粗糙响亮的全收缩期杂音伴有明显震颤。震颤是 VSD 的主要体征。通过心导管检查，伴有明显震颤的患儿，多数右心室压力均小于体循环压力，而仅有 25%的患儿两侧心腔压力相等。在心尖部可听到强度中等的舒张期杂音，该杂音的存在表示肺血流量多，回流至左心房的血量多，造成二尖瓣相对性狭窄。此亦表明肺循环血流量超过体循环的 2 倍以上。同时 P_2 亢进、分裂明显。

12.2.1.3 大型 VSD

生后 2～3 周即可发生症状，多为膜部缺损，平均 6 周发生心衰。喂奶困难，呼吸困难呈进行性加重，反复肺部感染，甚至于休息时亦可有显著呼吸急促。因缺氧可有轻度发绀。很多婴儿于 6 个月以后情况可渐渐改善，由于缺损变小或左到右分流量减少之故。体检时心脏明显扩大，心前区可隆起，胸骨左缘第 3～4 肋间可闻及明显的收缩期杂音伴收缩期震颤。有时杂音及震颤于收缩期末减弱，此由于肺血管阻力增加、右心室压力升高，而于收缩期末左、右心室压力相等之故。如缺损很大可无杂音或仅闻及收缩期喷射音。于心尖区可闻及短而响亮的舒张中期杂音，杂音常可传导至腋前线，肺动脉瓣区因高动力性肺动脉高压故 P_2 响亮，并可发生肺动脉瓣关闭不全而出现吹风样舒张期杂音。伴有肺阻力增高 VSD 合并肺血管梗阻性病变时，肺循环阻力/体循环阻力(R_p/R_s)>0.7，左向右分流量减少。初期患者可无发绀，症状不明显，心脏轻度扩大，胸骨左缘第 3～4 肋间仅有短促的收缩期杂音，心尖部无高流量舒张期杂音，P_2 响亮而分裂减轻，有时也可听到第 3 心音。如左向右分流完全中止则无杂音。肺血管阻力继续增加，发展至右向左的分流时，出现明显发绀，患儿活动受限，心前区疼痛并隆起，有时咯血，伴杵状指趾，红细胞增多，仅于胸骨左缘第 2～3 肋间可闻及高调的舒张期杂音，最后发展成右心衰竭。

12.2.2 实验室检查

12.2.2.1 X 线检查

小量左向右分流，表现轻度肺血增多，即肺血管纹理略显增多、增粗，肺动脉段不凸出或仅轻度凸出，心界和心室轻度增大，以左心室为著，心脏搏动正常或略增强，主动脉结多属正常。

中等至大量左向右分流，肺动脉压呈中等或高度升高，表现肺血管纹理明显增粗，肺动脉段中至高度增大，左右心室增大，以左心室为著，左心房亦可增大，主动脉结正常或缩小。伴有重度肺高压时，肺动脉段凸出更为显著，部分病例呈瘤样扩张，肺门血管亦呈相应的明显扩张，有时呈“残根状”，肺野外带肺血管纹理变细、扭曲，整个扩大的心影反有缩小趋势，可表现以右心室扩大为主的双侧心室扩大，主动脉结多较小，肺血减少。

一般 2 岁以下婴儿的 VSD，70%的心胸比例>55%。随着年龄增长，心胸比例有所下降，到 10 岁时仅有 20%>55%。VSD 的心脏增大，可能是肺血流增加、肺动脉和右心室压力增高、充血性心力衰竭，肺动脉瓣关闭不全或三尖瓣关闭不全等原因引起。

肺门阴影的变化对 VSD 的大小及血流动力学判断有一定帮助。肺门阴影正常或没有搏动，说明分流量小。肺门阴影增多，能见肺门搏动，说明肺血流量中等程度增加。但肺动脉压力尚低于体循环压力。肺门搏动明显时，说明肺血流明显增多及肺动脉压力亦较高。

当肺动脉压力显著增高而肺血流减少，则肺门搏动较前减弱。见图 12-2-1～图 12-2-4 所示。

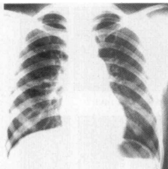


图 12-2-1　小 VSD 胸片的改变

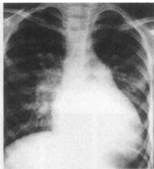


图 12-2-2　大 VSD 胸片的改变

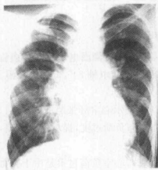


图 12-2-3　VSD 合并重度肺动脉高压

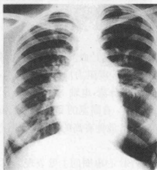


图 12-2-4　VSD 合并极重度肺动脉高压-属 Eisenmenger 综合征

12.2.2.2　心电图

心电图的改变与 VSD 的大小、肺血管阻力的高低、右心室压力增高的程度以及左心室负荷过高的程度有关。

小型 VSD：心电图可以正常或呈轻度左心室肥厚。

中等大 VSD：左、右心室均可肥厚，但以左心室肥厚最明显。右心室压力增高时，可出现右束支传导阻滞。

大型 VSD：左、右心室肥厚，T_{V_5} 倒置。VSD 伴肺高压时以右心室肥厚为主，V_3R、V_1 常呈 qR 型，P 波Ⅱ、V_1 高尖。

心电图与血流动力学改变的关系：心电图正常，其肺动脉压力在正常范围，分流量一般<2∶1。表现左心室肥厚的波形时，肺动脉压力正常或轻至中度增高，低肺血管阻力，分流量的比例一般少于 2∶1～3∶1。表现双室肥厚图形，肺循环阻力增加，分流量比例一般

＞2∶1。仅有右心室肥厚图形而无左心室肥厚图形，分流量的比例＜2∶1，而肺血管阻力极高。见图 12-2-5 所示。

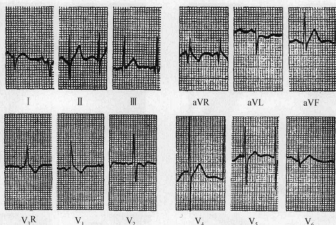


图 12-2-5　VSD 心电图改变

根据额面电轴估计血流动力学改变：低血流低阻力，QRS 额面电轴 31°，高血流低阻力电轴 53°，高血流轻度阻力增加，电轴 70°；高血流较高阻力，电轴 84°，低血流高阻力，电轴 114°；高阻力反向分流，电轴 148°。

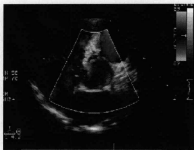
T 波改变：V_6 有高宽的 R 波，其后伴随高的 T 波，提示心室舒张期负荷过度。在右胸导联有高宽 QRS 波伴有高的 T 波，说明有明显的右心室负荷过度，提示预后较差，常有肺血管阻力增加存在。

小婴儿 VSD 心电图的主要表现为双心室肥厚，其右心室负荷过重是由于肺血流或肺血管阻力的增加。在这个年龄组的左、右心室均有额外负担。2 岁以下儿童 VSD 心电图表现双心室肥厚者约占 48%，而 2 岁以上 VSD 患儿中有此表现者约占 18%～20%。

12.2.2.3　*超声心动图*

VSD 可使左心室容量负荷过度，在超声心动图上表现为左心房及左心室的内径增加，左心房扩大的程度与左到右的分流量有关。临床可根据左心房和主动脉根部直径的比例关系(LA/AO)来判断 VSD 分流量的大小。没有左向右分流的早产儿 LA/AO 为 0.86，成人和儿童各为 0.99 和 0.93。如肺循环流量/体循环流量(Q_p/Q_s)＞2∶1，则 LA/AO＞1.26；如 Q_p/Q_s＜2∶1，则 LA/AO＜1.26。有人认为左心房的正常范围比较宽，LA/AO 的比例对判断 VSD 左向右分流的大小有一定限度，不能准确地判断其分流的严重程度。肺血管阻力可通过右心室腔的大小、右心室壁的厚度、收缩期间延长，以及肺动脉瓣的活动情况来判断。如声束从左心室扫查沿着室间隔到达主动脉根部时，有时可出现室间隔回声中断。见图 12-2-6 所示。




图 12-2-6　VSD 超声心动图

12.2.2.4　心导管检查及造影

(1) 右心室水平可发现有左到右分流。小型 VSD 分流量很小，有时难以确定。中等大 VSD 右心室水平血氧含量升高，超过右心房平均血氧含量 0.9%容积或 3%饱和度以上。

(2) 小型 VSD 右心室压力及肺动脉压力均可正常；中等大 VSD 肺循环流量为体循环流量的 2～3 倍，右心室和肺动脉压力可正常或轻至中度增高。

(3) 当伴有肺血管梗阻性病变时，导管检查可以计算肺血管阻力，有助于决定手术指征。肺血管阻力显著增高时，可出现右到左的分流。

(4) 有时导管可以通过缺损进入左心室，由此可以确诊 YSD 的存在。一般 VSD 不需要造影检查。当合并重度肺动脉高压需要同其他左到右分流或复杂的畸形鉴别时；或临床及 X 线片不典型需与二尖瓣关闭不全或左心室流出道肌肉肥厚型狭窄鉴别时，或 VSD 虽已明确，但为确定有无其他并存的畸形时，可进行心血管造影。造影方法以左心室选择性造影最为可靠，其表现为：①左心室充盈后右心室立即显影，为心室水平左到右分流的确证；②根据右心室显影的密度，分流药柱的喷射方向，以及右心室显影的最早部位，可以粗略地判断分流量及缺损的解剖类型。

12.2.3　诊断及鉴别诊断

12.2.3.1　诊断依据

包括：①在胸骨左缘第 3～4 肋间听到粗糙的全收缩期杂音伴有震颤（但有的小儿仅能听到一个粗糙的收缩期杂音而无震颤，心脏不大，心电图正常，可能为小型 VSD)；②根据心电图、X 线、超声心动图的相应改变；③心导管和造影证实有 VSD。超声心动图是目前无创有效的诊断方法。

12.2.3.2　鉴别诊断

(1) 主动脉瓣狭窄(AS)　AS 患儿的收缩期杂音可在心前区或心尖部最响，尤其是 1 岁以前婴儿常在左胸前听到杂音，而非主动脉瓣区，故有时易与 VSD 混淆，需予鉴别。但 AS 患儿的杂音，多数在主动脉瓣区最响，呈短促喷射性特点，与 VSD 典型的全收缩期杂音不同，并可听到收缩期喀喇音及第一音分裂。另外，AS 患儿的肺血正常，心电图为左心室肥厚而无右心室变化。

（2）肺动脉瓣狭窄(PS)　亦为全收缩期杂音，但 P_2 减弱，肺血减少，心电图为右心室肥厚，心导管检查心室水平无分流，右心室与肺动脉间有显著的收缩期压力阶差。

（3）房间隔缺损　高位 VSD 可在胸骨左缘第 2 肋间听到收缩期杂音，可与 ASD 区别。ASD 杂音多为 3/6 级左右，常无震颤；X 线表现除右心室扩大外，尚有右心房扩大；心电图 V_3R 及 V_1 呈 rSR′型；心导管检查导管常能通过缺损进入左心房，并在心房水平证实有左到右的分流。

（4）动脉导管未闭　小婴儿 PDA 常仅有收缩期杂音，应与 VSD 区别。除 PDA 杂音位置较高外，一般在听诊上较难区别，必要时需行心导管检查，在肺动脉水平有左到右的分流，或者导管经过未闭的动脉导管进入降主动脉，即可明确诊断。

（5）漏斗部狭窄　右心室流出道狭窄，在左胸前低位可听到一收缩期杂音并伴有震颤，P_2 减弱，X 线显示肺血少，缺乏肺门特有症状，心电图右心室肥厚可资鉴别。

（6）VSD+ASD　与单纯性 VSD 在鉴别上常有困难，下述几点可提供参考：①异常大的心脏伴有肺动脉段凸出，肺门搏动明显伴有 VSD 的杂音，体征比大多数单纯 VSD 严重；②心电图有明显的右心室肥厚伴有劳损图形，如右胸导联有深倒的 T 波，同一导联有 ST 段压低，标准导联电轴右偏；③右心房扩大；④充血性心力衰竭伴有心脏扩大。发现以上任何一项，可怀疑上述联合畸形存在，应进一步检查。

（7）法洛四联症　四联症患儿在 1 岁时于静息状态下有 15%无发绀病史，而于哭闹或活动时出现发绀。这样的患儿在胸骨左缘第 3～4 肋间可听到粗糙的收缩期杂音，很易诊断为单纯 VSD。但四联症患儿心电图发现有明显的右心室肥厚。如 X 线表现肺血少或呈靴型心或有右位主动脉弓等，多提示四联症的诊断。

12.2.3.3　VSD 严重程度的间接估价

应用非创伤性检查所得资料、杂音的响度、X 线肺血多少以及心电图变化，可以间接估计 VSD 的严重程度。以下计算公式可供估计 2 岁以上患儿时参考。

P_{PA}—肺动脉平均压；P_{SA}—体动脉平均压；R_p—肺循环阻力；

R_s—体循环阻力；Q_p—肺循环流量；Q_s—体循环流量。

公式Ⅰ：$P_{PA}/P_{SA}=1.5S_1+0.7R_{V1}$+主动脉记分+听诊记分。

主动脉记分是根据 X 线片上主肺动脉：正常=0；中等增大=+5；显著增大=+10。

听诊记分：P_2 正常=+10；P_2 增强伴有收缩期杂音 6 级=+10；5 级=+20；4 级=+30；3 级=+40；2 级=+50；1 级=+60；无杂音=+70。

公式Ⅱ：$Q_p/Q_s=R_{V6}$+20(ISN)+10(MDM)+40+心脏大小记分
+肺血管记分/100；

ISM 为收缩期杂音的强度(0～6 级)；MDM 为舒张期杂音的强度(0～4 级)。

心脏大小记分：肺血管纹正常=0；中等度增加=+30；显著增加=+50。

公式Ⅲ：R_p/R_s=0.4(P_{PA}/P_{SA}计算值)—0.1(ISM)+记分+0.55。

记分为下列因素的和(无下列因素=0)：症状(易疲劳，呼吸困难，心绞痛或晕厥)=+0.1；舒张早期杂音=+0.15；震颤=−2.0。

凡 $P_{PA}/P_{SA}\leq 0.3$，$Q_p/Q_s<1.5$ 者均属轻型，可不必再做心导管检查，Eisenmenger 综合征通常 $R_p/R_s\geq 0.7$，已失去手术机会，也不必再做心导管检查。



2 岁以下 VSD 严重度的估计，婴儿 VSD 的严重度的临床估计的准确性较年长儿者低。根据临床项目提示，凡具有下列一项或以上者可能有肺动脉高压及大的肺血流存在：①易疲劳及呼吸困难；②充血性心力衰竭；③P_2 亢进伴有分裂；④QRS 电轴在右上象限；⑤ $S_1 \geq 10$；⑥$Rv_1 \geq 20$。在婴儿预计压力和血流比值低的，多为轻型 VSD(少数除外)，而预计 $P_{AP}/P_{SA}>0.45$ 者，几乎都有肺动脉高压存在。

12.2.4 治疗

12.2.4.1 内科治疗

(1) 保守治疗　近年来，由于心血管外科的发展，大多数 VSD 患儿能够得到手术根治。因此，如何预防和治疗并发症，保护患儿安全，显得十分重要。

① 充血性心力衰竭的治疗。VSD 患儿常在 1～3 个月时发生心衰，应及时长期的应用血管扩张剂、强心剂或应用利尿剂应用，维持到心脏大小接近正常，或维持到手术最佳时期。

② 控制呼吸道感染。

③ 治疗细菌性心内膜炎。并发细菌性心内膜炎时，应根据药敏使用有效抗生素，并及时清除感染灶。疗程 4～6 周，剂量宜大。外科治疗原则上需在感染控制 3 个月之后。

(2) 介入治疗。

12.2.4.2 外科治疗

凡确诊为 VSD 的患儿，是否需要手术治疗，应根据症状、体征、心电图以及血流动力学改变的具体情况区别对待。VSD 有自然闭合的可能。分流量小的 VSD，临床无症状，肺循环血流量与体循环血流量<2∶1、肺动脉压力及肺血管阻力正常者，可严密观察，暂不手术。为了正确反映病理生理的演变程度，更好地掌握手术适应证，1963 年，第四次全国心血管外科学术会议拟订了 VSD 的临床分级方案，将 VSD 分为 0～Ⅳ级缺损大小以及肺血管阻力的高低是估计是否需要手术的主要依据(表 12-2-1)。小型缺损 <5 mm，预后好，可以期待闭合或缩小。中型缺损<15 mm 、大型缺损>15 mm，如在婴幼儿期即已出现显著症状者，应争取早期手术，但 2 岁以下幼儿有轻度肺动脉高压者，仍可严密观察，无症状者则可根据肺动脉压和肺血管阻力的情况而定。

有人认为，肺动脉收缩压/体动脉收缩压(P_p/P_s)<0.5 者可以期待自然闭合；P_p/P_s 在 0.5～0.8 之间者，缺损有缩小的可能性，可以暂缓手术。分流量大而肺阻力小者机会多。X 线心胸比例以及心电图 Rv_1、Rv_5、Rv_5+Sv_1 改变有助于判断病情的进展。有中度肺动脉压升高者，应及时手术，$P_p/P_s>0.8$ 者应尽早手术。

表 12-2-1　VSD 的临床分级

级别	症状	体　征	X　线	心电图	心导管
0	不明显	收缩期杂音＋、细震颤±	基本正常	正常	肺动脉压轻度
Ⅰ	不明显	同上	肺动脉段平直、左心室较饱满	左心室高电压或正常	肺动脉压轻度增高、分流量占肺循环的 30%

续 表

级别	症状	体 征	X 线	心电图	心导管
Ⅱ	有自觉症状	杂音++、细震颤+	肺动脉段突出+、肺门血管扩大、左右心室扩大	左心室肥厚或双心室肥厚	肺动脉压中度增高、分流量占肺循环的40%
Ⅲ	明显	杂音+++、细震颤++、P_2++	左右心室肥大+、肺动脉段突出++、肺门血管扩大	右心室肥厚或双心室肥厚	肺动脉压中-重度增高、分流量占肺循环的40%以上
Ⅳa	明显	杂音+、细震颤一、P_2+++	左右心室肥大++、肺动脉段突出+++、	右心室肥厚明	肺动脉压重度增高、显以左向右分流为主、分流量小
Ⅳb	明显	杂音±、细震颤一、P_2++++、中央性发绀、杵状指	肺动脉段突出+++、肺外周清晰、肺血减少、心脏缩小	右心室肥厚劳损	肺动脉压极重度增高>90 mmHg、右向左分流

12.3 室间隔缺损的介入治疗

1971年，Mills报道采用单个球囊导管封堵VSD的动物实验，未应用于临床。

1988年，Lock首先采用Rashkind双伞封堵器关闭VSD，后改良成蛤壳状封堵器，多用于肌部和外科手术后残余分流。但由于伞面直径大，易损伤瓣膜组织，且双伞连接点小，移动度大，易出现残余分流。此外，尚可出现支架臂断裂等并发症。另外，输送鞘管限制了在VSD较大的婴幼儿中使用，故目前临床已很少应用。

1990年，国内任森根应用Rashkind双伞封堵器关闭VSD，因并发症多、范围小，在临床上很少应用。

1996年，Sideris应用纽扣补片式封堵器封堵VSD，虽其补片较薄，很少影响瓣膜的功能，输送鞘管也较小，但由于封堵器正反面补片间空隙大，扣合不够紧密、补片易移位，残余分流多，操作较繁琐，因此也未获广泛开展。

1999年，Kalra和Latiff分别应用弹簧圈封堵了膜周伴有假性室隔瘤的小VSD和一多发肌部VSD的病例，这为封堵小VSD提供了一个新的手段。

1999年和2002年，Amplatzer肌部与膜周部室间隔缺损封堵装置分别面世，它避免了以往的双伞法及Sideris法的缺点，其腰部直径与缺损大小一致，有利于缺损堵塞和装置的固定，减少移动度和残余分流，其伞面小，不易影响瓣膜组织，由于自膨性特点，其输送导管小。这一装置的出现使VSD的介入治疗获得突破性进展。

12.3.1 适应证

(1) 膜周型室间隔缺损

①年龄通常超过3岁，体重>15 kg；②有外科手术适应证，不合并需外科手术治疗的畸形；③室间隔缺损左室面直径3～12 mm；④外科手术后残余漏；⑤对心脏有血流动力学影



响,但无器质性肺动脉高压的单纯性室间隔缺损;⑥室间隔缺损的上缘距主动脉瓣≥1.5 mm,无主动脉右冠瓣或无冠瓣脱垂;⑦距三类瓣≥1.5 mm。

(2) 肌部室间隔缺损 对心脏有血流动力学影响,VSD 直径 5～20 mm。

(3) 心肌梗死或外伤后室间隔缺损。

12.3.2 禁忌证

(1) 心内膜炎及出血性疾患;

(2) 近期有严重感染疾病者;

(3) 封堵器安置处有血栓存在,导管插入处有静脉血栓形成;

(4) 严重肺动脉高压导致右向左分流;

(5) 干下型 VSD;

(6) 解剖位置不良,封堵器放置后影响主动脉或房室瓣功能。

12.3.3 介入治疗应用的物品

12.3.3.1 封堵器

(1) 弹簧圈 主要用于膜部小 VSD,范围窄(图 12-3-1～图 12-3-3)。



图 12-3-1 PFM 弹簧圈



图 12-3-2 PFM 弹簧圈封堵 VSD 术前影像图

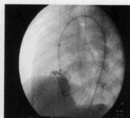


图 12-3-3 PFM 弹簧圈封堵 VSD 术后影像图

(2) 封堵器

① 肌部室间隔缺损封堵器。肌部室间隔缺损封堵器由直径 0.1 mm 的高弹性镍钛合金丝编织楹状结构,两盘片之间连接部分呈圆柱形(图 12-3-4),长7 mm,盘片和圆柱部分中都充填聚酯片,圆柱形腰部直径在 4～14 mm,左心室面的圆盘直径比圆柱部分大 4 mm,右心室面直径比圆柱部分大 3 mm。封堵器的两端由不锈钢圈固定,其中一端有与推送杆相匹配的螺纹。用于心肌梗死后室间隔穿孔的封堵器长度为 10 mm。

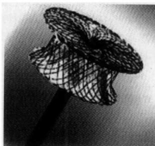


图 12-3-4 肌部 VSD 双面封堵器

② 膜部室间隔缺损封堵器。正常人的室间隔膜部较薄,范围较小,室间隔膜部上、下、前、后和中点的厚度分别为 0.8、0.7、0.78、0.75、0.52 mm。因此,膜部室间隔缺损封堵器的腰部长度应在 2 mm 以内。



a. AGA公司封堵器：膜部室间隔缺损封堵器的材料与肌部缺损封堵器的相同，形状明显的不同。图12-3-5所示用于膜部室间隔缺损的封堵器腰部长1.5 mm，两侧片的边缘呈不对称型，在靠近主动脉侧的边缘较其对侧的盘片小，边缘为0.5 mm，与其相对的边缘为5.5 mm，右心室侧的盘片比腰部直径达2 mm。封堵器设计的优点是可以减少对主动脉瓣膜的损伤。室面封堵器直径相同。长度为2 mm。

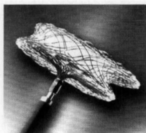


图 12-3-5　AGA 非对称性 VSD 封堵器



图 12-3-6　国产对称性 VSD 封堵器

b. 国产对称性VSD封堵器：对称型VSD封堵器(图12-3-6)。圆柱形腰部直径4～18 mm，左右心室面盘片直径比圆柱腰部大4 mm。

c. 国产非对称性VSD封堵器(图12-3-7)。

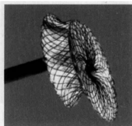


图 12-3-7　国产非对称性 VSD 封堵器

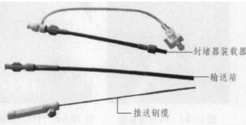


图 12-3-8　VSD 输送鞘套组

12.3.3.2　输送系统

(1) 输送长鞘　输送系统包括输送钢丝和有一定弧度的输送长鞘。用于室间隔缺损的输送系统包括长鞘管、扩张管、推送导管、推送杆、负载导管和旋转器(图12-3-8)。鞘管为抗折鞘，远端弯曲180°，其定型有利于鞘管放置在左心室近心尖处。4 mm的封堵器选用6F鞘管，6 mm封堵器选用7F鞘管，8～8 mm封堵器选用8～9F鞘管(表12-3-1)。

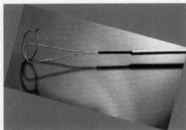
表 12-3-1　室间隔缺损封堵器的大小与输送鞘管的选择

封堵器(mm)	输送长鞘(F)	封堵器(mm)	输送长鞘(F)	封堵器(mm)	输送长鞘(F)
4	6	8	7～8	14	9
5	6	9	8	16	9
6	7	10	9	18	10
7	7	12	9		

12.3.3.3 其他

(1) 网篮(图 12-3-9);

(2) 泥鳅导丝(0.032, 260 cm)。


图 12-3-9 网篮(抓铺器)

12.3.4 操作方法

12.3.4.1 肌部室间隔缺损封堵

(1) 麻醉 成人用 1%普鲁卡因局麻或 2%利多卡因,小儿用静脉复合麻醉。

(2) 全身肝素化(80～100 U/kg) 如术程超过 1 h,追加 1 000 U/h 肝素或首次剂量的 1/3。

(3) 股动脉、静脉穿刺 放置 6F 鞘管,行左、心心导管检查,评价分流量和肺血管阻力。送 6F 猪尾导管逆行入左心室,取左前斜 45°～ 60°,头位斜 25°～ 30°行左心室造影,观察测量 VSD 大小及位置,选择合适的鞘管和封堵器。

(4) 从动脉鞘内插入 6F 右冠状动脉造影导管至左心室 导管经 VSD 进入右心室,经导管送入交换导丝从右心室入肺动脉。经右颈内静脉或股静脉插入摄取导管至肺动脉,抓住导丝后收紧导管,从静脉端拉出导丝,退出导管和鞘。建立从静脉至右心房、右心室,通过 VSD 入左心室、主动脉、降主动脉、股动脉的轨道。如封堵靠近心尖部的室缺,需要从颈静脉拉出导丝,建立轨道。图圈套器经右心系统入肺动脉,套住经左心室通过室间隔缺损、右心室至肺动脉的导引钢丝,建立经动脉、室间隔缺损、静脉的轨道(图 12-3-10)。

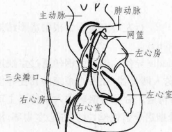


图 12-3-10 建立轨道示意图

(5) 沿轨道导丝从静脉端插入适宜的长鞘至左心室,然后退出鞘内扩张器及导丝,保留长鞘在左心室主动脉瓣下或左心室靠近心尖部。

(6) 根据造影测量的缺损直径选择封堵器 封堵器的直径应比造影直径达 1～4 mm。将大小合适的封堵器与推送杆相连接,完全浸在生理盐水中拉入短鞘内,再插入长鞘内向前推送。在透视和经食道超声或经胸超声指导下送达左心室,先放出左心室面的楹片,轻轻牵拉至室间隔,通过手感、透视,利用超声以及心室造影确定封堵器的位置,如位置合适,超声检查无明显分流则可固定推送杆,回退鞘管,释放出右心室面的盘片。

(7) 重复左心室、主动脉造影 检查有无分流、返流、存在另一部位的室缺。

(8) 经超声检查证实不影响三尖瓣、主动脉瓣、二尖瓣开放 左心室造影确定封堵器大小合适后可逆钟向旋转推送杆,释放出封堵器。撤除长鞘及所有导管,压迫止血(图 12-3-11)。

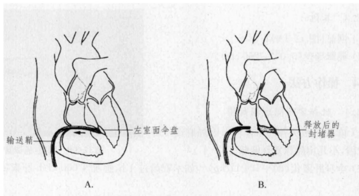


图 12-3-11 经导管闭合肌部室缺的步骤

A. 左心室面盘片释放后经猪尾巴导管造影，显示已到位；
B. 释放出右心室面的盘片、封堵器释放后，左心室长轴斜位造影，显示缺损完全闭合

12.3.4.2 膜部室间隔缺损封堵

(1) 基本操作　步骤与封堵肌部室间隔缺损相同。

(2) 左心室造影　选用左前斜 45°～60°，头位 20°～25°行左心室造影。根据造影结果选择封堵器，选择的封堵器应比造影测量的直径大 1～6 mm。

(3) 经导管送入交换 0.032 的 J 形泥鳅导丝或 Noodle 导丝　如导引钢丝通过室缺进入右心系统(肺动脉、上腔静脉、下腔静脉)，经股静脉送入圈套器，在右心系统内套住导引钢丝，牵拉出股静脉，建立动脉—室间隔缺损—静脉的轨道。沿导引钢丝送入鞘管至主动脉，缓慢回撤鞘管，鞘管在主动脉瓣下，从动脉侧的导管推送导引钢丝，并达左心室尖部，沿导引钢丝将鞘管送至心室尖部。

(4) 经输送鞘管送入封堵器　在输送过程中要轻柔，封堵器达左心室后，缓慢回撤鞘管送出左心室面伞盘(回撤鞘管，释放出第 1 盘)，位置合适，释放出右心室面的盘片。在影像中确认封堵器的位置良好，腰部明显，再行左心室造影确认封堵器的位置和有无分流。如位置正确，无残余分流，行主动脉造影，无主动脉瓣返流，B 超检查确认三尖瓣、二尖瓣无返流，则逆钟向旋转推送杆，释放封堵器。撤出输送鞘，局部压迫止血、包扎。

国产封堵器为对称型，边缘 2 mm，因此，应用于室间隔缺损边缘距主动脉瓣膜 1 mm 以上的患者。放置过程较偏心型室间隔缺损封堵器容易，因为是对称型不需要调整封堵器的方向。对室间隔缺损上缘距主动脉瓣 1 mm 以上，直径在 3～12 mm 的室间隔缺损，应用对称型封堵器操作简便，可减少 X 线的暴光时间，随访 5 年时间，未出现后期的并发症，提示封堵器的对称型设计是可行的，临床应用是安全的。

12.3.4.3 疗效评价

在封堵器放置后左心室和(或)升主动脉造影及心脏超声下观察，效果佳：封堵器位置位置恰当、无或有微量～少量分流、无明显主动脉瓣及房室瓣返流，效果佳良好。封堵器位

置恰当、明显主动脉瓣及房室瓣返流，效果欠佳。

12.3.4.4 *术后处理*

(1) 术后卧床 12 h。

(2) 心电图监护 3～5 d。

(3) 静脉给予抗生素 3～5 d。

(4) 口服阿司匹林 3～5 mg/(kg·d)，疗程 6 个月。

(5) 必要时，地塞米松应用 2.5～10mg 静脉推注 2/d，连用 3 d。

(6) 随访复查 1，3，6，12 个月，复查心电图、超声心动图、胸 X 线片。

12.4 特殊类型室间隔缺损的介入治疗

12.4.1 膜部室间隔缺损伴膜部瘤(囊袋形室间隔缺损)的介入治疗

漏斗型、窗型和管状室间隔缺损封堵较容易，而膜部室间隔缺损伴膜部瘤形成(囊袋形室间隔)，因缺损的形态复杂，封堵治疗较困难，封堵不完全或并发残余分流等在此作为特殊类型室间隔缺损的介入治疗阐述。

囊袋形室间隔缺损是室间隔缺损的自愈过程中形成的，也可以是膜部室间隔缺损伴膜部瘤发生了破裂。有文献介绍在随访过程中发生囊袋破裂。囊袋的存在可引起多种并发症，高速血流从左心室进入右心室，影响三尖瓣结构的正常功能，导致三尖瓣关闭不全；主动脉瓣脱垂，在未手术的室间隔缺损患者中，主动脉瓣膜返流的发生率在 5.5%～18%。在膜部瘤的患者中，主动脉瓣脱垂的发生率为 6.0%～8.0%。室间隔缺损的大小可能是主动脉瓣脱垂和返流的重要因素，随着时间的延长，膜部瘤形成的患者室间隔缺损逐渐减小，但是小的缺损可产生高速血流，牵拉主动脉瓣进入室间隔缺损处，最终引起主动脉瓣脱垂和返流；右心室流出道梗阻，膜部瘤凸入右心室流出道，引起流出道梗阻。

因此，在介入治疗中要注意以下特点：

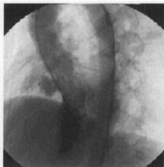
(1) 瘤边组织粘连的牢固性　粘连的不牢固，封堵后术后易发生封堵器的移位，出现残余分流、难以解释的溶血、心律失常、杂音。临床上出现以上现象应考虑为封堵器的移位的可能，应在超声心动图下动态监测封堵器的位置及形态变化。粘连的牢固性的判断：①年龄≤6 岁；②膜部瘤为多个出口，最大出口直径>4～6 mm；③膜部瘤右心室面 B 超检查显示回声弱，均为粘连不牢固；封堵器的选择要在不影响瓣膜功能的情况下偏大 2～4 mm；④左心室造影的判断。

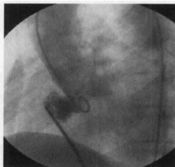
(2) 膜部瘤　为入口大，出口小为多个，有两处狭窄。因此，封堵最大的孔，减少残余分流的发生率。

(3) 封堵器的选择　膜部瘤形成，形态多样：①基底大，瘤体小；②基底大，瘤体大，出孔单个；③基底大，瘤体大，出孔为多个；④基底小，瘤体大，出孔小。封堵器的选择是膜部瘤介入手术能否成功的关键。在不影响各瓣膜功能、右心室流出道的情况下，选择对称型



VSD封堵器为最佳，大小大于瘤体直径的2～4 mm(图12-4-1、图12-4-2)。


图 12-4-1 膜部瘤 VSD 封堵前影像


图 12-4-2 膜部瘤 VSD 封堵术后影像

12.4.2 嵴内型室间隔缺损的介入治疗

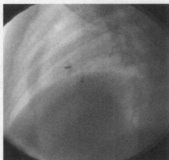
嵴内型室间隔缺损位于室上嵴之内，缺损四周均为肌肉组织，缺损与肺动脉瓣以及二尖瓣之间均被肌肉组织所隔开，从左心室分流的血液往往直接进入右心室流出道。缺损远离希氏束，缺损口离右冠瓣都很近，距右冠瓣的距离为零，容易造成主动脉瓣膜脱垂，往往在造影时易低估缺损口大小，常规位造影难以发现缺损口的位置、不能清晰显示缺损的大小。心脏超声心动图难以估测大小。在有经验的超声医生，才可提供准确的大小。在超声心动图大血管短轴切面，嵴内型VSD一般位于12点至1点时钟位，而干下型室缺一般位于1点至2点时钟位，但有时肺动脉位置较低，干下型室缺可位于1点时钟位之前，其关键是要显示清楚肺动脉瓣，观察缺损口与肺动脉的关系。大血管短轴切面能够显示出嵴内型室缺，彩色多普勒彩色分流往往直接进入心室流出道，而干下室缺彩色分流可经缺损口和肺动脉瓣直接进入肺动脉。大血管短轴切面应尽量显示出三尖瓣的附着点，测量附着点与缺损口肌性缘的距离。彩色多普勒条件下测量室缺分流彩宽时应测量缺损口左心室侧彩宽的大小。

目前，对嵴内室间隔缺损能否行介入治疗尚有争议，但是在有经验的医院已经成功治疗了40～50例患者，术后未发生不良反应，提示对一部分患者是可行的。介入治疗能否成功，关键是：①嵴内型缺损的大小；②距主动脉右冠瓣的距离；③封堵器选择；④准确定位；⑤左心室造影投照位置的选择：左前斜>85°。一般认为缺损直径在8 mm以内，不合并主动脉瓣脱垂，距主动脉右冠瓣的距离至少1 mm，大血管短轴切面缺损在12:30时钟位以内。选择的封堵器应是偏心的，释放前应常规行主动脉造影和左心室造影。证实无主动脉瓣返流时再释放封堵器。术中一定有B超监测，左盘伞释放出后B超监测，主动脉瓣无返流，缺损处无分流，再释放出右盘片，在向左心室轻推伞B超监测无主动脉瓣无返流，在行主动脉造影和左心室造影，释放封堵器(图12-4-3～图12-4-6)。


图 12-4-3 嵴内型 VSD 左心室造影


图 12-4-4 偏心封堵器封堵后左心室造影


图 12-4-5 偏心封堵器封堵后主动脉造影


图 12-4-6 偏心封堵器释放后

12.4.3 室间隔缺损合并房间隔缺损和(或)动脉导管未闭的治疗

室间隔缺损合并房间隔缺损或动脉导管未闭，如有适应证均可同时行封堵治疗，术前需确定是否可行介入治疗，如一个病变介入治疗后仍需要外科手术，则不应选择介入治疗。在室间隔缺损合并房间隔缺损介入治疗时，应首先治疗室间隔缺损，完成后再治疗房间隔缺损。室间隔缺损合并动脉导管未闭时，应首先治疗动脉导管未闭，成功后再治疗室间隔缺损，这样可减少因导管在心腔内操作引起封堵器脱位，提高治疗的安全性。

12.4.4 心肌硬死后室间隔穿孔的封堵

封堵器方法与肌部室间隔缺损相同。心肌梗死后室间隔穿孔患者的一般情况较差，导管刺激心内膜可出现室颤及室速，并可发生持续性室速和室颤及并发阿-斯综合征发生，因此，术前应做好应急准备。

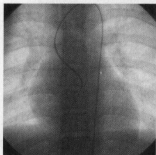
12.4.5 封堵治疗的问题和难点

（1）建立轨道　介入治疗室间隔缺损要求有较好的心导管检查基础，在此基础上容易



掌握操作技术。初学者遇到的难点是如何建立动脉—室间隔缺损—静脉的轨道。从左心室侧导管通过室间隔的关键是选择通过室间隔的导管。常用右冠状动脉造影导管、乳内动脉造影导管、3DRC右冠状动脉造影导管、将猪尾造影导管作修整,改变导管形状。建立轨道后,输送鞘管不能推送到位,需要判断是否在腱索内(图12-4-7),需要重新建立轨道,不可应用暴力通过导管,以免引起瓣膜结构损伤。

(2) 输送鞘进入心尖处　轨道的建立、输送鞘进入主动脉,但有时难以将输送鞘送入左心室心尖部。这与缺损的位置形态、心脏有无转位有密切关系。


图12-4-7　在腱索内的影像表现

(3) 封堵器选择　肌部室间隔缺损选用的封堵器较单一,可选择腰部直径4～18 mm的封堵器。选择封堵器的腰部直径应比室间隔缺损直径大6 mm。膜部室间隔缺损应视室间隔缺损的形态及距主动脉瓣的距离选择封堵器。如室间隔缺损距主动脉瓣的边缘<1.5 mm,应首先选择偏心的室间隔缺损封堵器;距主动脉瓣距离>1.5 mm的可选择对称型室间隔缺损封堵器或偏心型封堵器;封堵器选择是否合适,除了完全封堵室间隔缺损外,尚需要根据封堵器的形态判断,在透视下封堵器的两盘片应充分伸展,平整,保持在体外的初始形状。超声显示封堵器长轴的长度较短,紧贴在室间隔的两侧。

(4) 封堵器位置　室间隔缺损有囊袋形,出口较小,如堵出口,可能使封堵器基本上位于右心室流出道处,有可能引起流出道梗阻。因此应将封堵器放置在囊袋的入口处。囊袋型室间隔缺损的封堵治疗难度较大,出口多,有的出口在中间,有的出口偏上,有的偏下,中间出口较容易封堵,偏上或偏下的出口封堵需要选择合适的封堵器。

12.5　并发症的预防及处理

术中和术后可能出现介入治疗常见的并发症和心导管检查的并发症。

12.5.1　心律失常

术中因导管刺激心内膜可引起室性早搏和室性心动过速,调整导管位置可消失,如频发,可应用利多卡因。个别患者并发非阵发性室性心动过速,VSD术中心电图变化无常,会发生各种类型的心律失常。严重者出现心动过慢。

预防及处理:术中操作轻柔,尽量减少导管刺激心内膜,可预防严重心律失常的发生。如发生心动过慢可应用提高窦性频率的药物治疗,如应用阿托品、氨茶碱或异丙肾上腺素。

术中导管刺激可发生右或左束支传导阻滞,可在术后短时间内恢复。目前室间隔缺损封堵术后发生的高度或Ⅲ度房室传导阻滞的时间可在术后3～5 d内,可能与封堵器的结构有关,也可能与室间隔缺损的位置靠近房室传导系统有关,如隔瓣后的室间隔缺损。如在术中出现,应用取出封堵器,行外科手术治疗。如在封堵器释放后出现,则可应用皮质激



素，密切观察心率的变化，治疗药物常用激素、果糖、维生素 C、异丙肾上腺素等。如心率过低，且节律不稳定需要行临时心脏起搏。经治疗大多能恢复。

12.5.2 残余漏

应用 Rashkind 和 Cardilseal 封堵器关闭室间隔缺损术后残余分流发生率较高，24 h 内发生率达 30%。新型 Amplatzer 镍钛合金封堵器治疗室间隔缺损术后残余分流发生率较低，如是单孔型的室间隔缺损一般不遗留残余漏。多孔型的室间隔缺损术后可发生微量分流，1～3 个月后有可能消失。如微量分流对血流动力学影响不大，发生感染性心内膜炎的风险也不大，因此可以随访观察。残余分流量大在术中不应释放封堵器。

12.5.3 瓣膜关闭不全

（1）主动脉瓣关闭不全　封堵器靠近主动脉瓣太近可引起主动脉瓣关闭不全。因此，术中应密切观察。如封堵器影响瓣膜关闭，应取出封堵器；术中发现新出现主动脉瓣返流，均不应释放封堵器。

（2）三尖瓣关闭不全　由于室缺位置邻近三尖瓣，封堵器植入后有可能影响相邻的瓣膜而造成瓣膜返流，特别是三尖瓣隔瓣后室缺。所以，术中超声需密切观察，同时要掌握室缺封堵治疗的指证及合理选择封堵器。特别是在建立左心室—VSD—右心室—右心房—下腔静脉的轨道时，要注意导丝是否穿过三尖瓣腱索，因在输送长鞘时会损伤三尖瓣腱索或使之断裂而发生三尖瓣关闭不全。

如果是封堵器所造成的瓣膜关闭不全，则应立即取出封堵器。

12.5.4 血栓栓塞和机械性溶血

血栓栓塞和机械性溶血是潜在的并发症，但目前尚未见报道。对于大的室间隔缺损，可以在术后应用肝素抗凝 3～5 d，术后口服阿司匹林，有可能减少微小血栓的可能。

12.5.5 心包压塞

心导管检查导管推送过程中可引起心房壁和心室壁穿孔，如处理不及时可危及患者的生命。因此，在操作过程中如出现低血压，应首先确定有无心包压塞，如证实是心包压塞，应行心包穿刺引流，如出血不止，应积极外科处理。

12.5.6 封堵器脱落

发生封堵器脱落的原因可能是与封堵器选择偏小和不适当的牵拉以及不适当的旋转有关。封堵器位置欠佳、偏小，放置后封堵器可随血流入左肺动脉。此时需经导管取出封堵器，并完成封堵治疗。抓取封堵器经鞘管送入右心导管至左下肺动脉，经右心导管送入圈套器，套住封堵器的一端，拉入长鞘管内至体外。操作较容易，全过程时间短。切不可将封堵器未全部拉入长鞘管内就将封堵器直接抓出体外，损伤血管内膜。

（刘建平　张北宁）

参考文献

[1] 秦永文,赵仙先,郑兴,等.自制封堵器闭合膜部室间隔缺损的疗效评价[J].介入放射学杂志,2004,13(2):104.

[2] 李军,张军,朱霆,等.肌部室间隔缺损封堵剖析[J].心脏杂志,2005,17(3):273-274.

[3] Lock JE, Block PC, McKay RG, et al. Transcatheter closure of ventricular septat defects[J]. Circulation, 1988,78:361.

[4] 秦永文,赵仙先,徐荣良,等.经导管闭合膜部室间隔缺损的临床应用研究[J].中国循环杂志,2002,17(增刊):55.

[5] Sideris E B, Walsh K P, HaddadJL, et al. Occlusion of congenital ventricularseptal detectsbY the buttoned device[J]. Heart, 1997,77(4):276-277.

[6] 纪荣明,李玉泉,秦永文,等.经皮穿刺封堵室间隔缺损的应用解剖[J].中国临床解剖学杂志,2003,21(2):148.

[7] Hijazi Z M, Hakim F, Haweleh A A, et al. Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: initial clinical experience[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2002,56(4):508.

[8] Bass J L, Kalra G S, Arora R, et al. Initial human experience with the Amplatzer perimembra-nous ventricular septal occluder device[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2003,58(2):237-238.

[9] Fraisse A, Agnoletti G, Bonhoeffer P. Muhieentre study of percutaneous closure of interventrieular· muscular defects with the aid of an Amplatzer duct occluder prosthesis[J]. Arch Mai Coeur Vaiss, 2004 May; 97(5):484-488.

[10] Burrell CJ, Zacharkiw LA, DeGiovanni JV, Perctaneotls device closure of post-infarction ventfieular scptal defbet with aneurysm [J]. Heart, 2004,90(7):731.

[11] 秦永文,赵仙先,吴弘,等.国产室间隔缺损封堵器的安全性和疗效评价[J].中国循环杂志,2005,20(1):10.

[12] 秦水文,赵仙先,李卫萍,等.应用自制封堵器经导管闭合膜部室间隔缺损[J].介入放射学杂志,2002,11(2):130.

[13] 张玉顺,代政学,李寰,等.室间隔缺损介入治疗后并发三尖瓣返流原因的探讨[J].心脏杂志,2005,17(2):166-168.

[14] 张玉顺,李寰,代政学,等.室间隔缺损介人治疗后并发封堵器移位的原因分析[J].心肌杂志,2005,17(2):172-174.

[15] 张玉顺,代政学,贾国良,等.国产双盘状封堵器经导管治疗膜部室间隔缺损疗效的初步评价[J].心脏杂志,2002,14(6):518-520.

[16] 王一斌,华益民,刘瀚曼,等.经导管封堵宣间隔缺损术后传导阻滞的临床分析[J].中华心血管病杂志.2004,32(6):548-549.

[17] 朱鲜阳,韩秀敏,侯传举,等,经导管关闭膜部空间隔缺损的临床效果抨价[J].中华心血管病杂志,2004,32(5):456-457.

[18] 石晶,张军,李军,等.超声心动图对室间隔缺损封堵术心脏血流动力学及负荷的变化观测[J].心脏杂志,2007,19(4):474-477.

[19] 华益民,王一斌.室间隔缺损介入治疗术后传导阻滞发生机制探讨[J].心脏杂志,2004,16(专刊):S29-S30.

[20] 林彬,冯广德,于海彬,等.膜周部室间隔缺损封堵术后危险因素分析[J].医学论坛杂志,2008,28(1),:8-10.

13 超声心动图在室间隔缺损诊治中的应用

室间隔缺损封堵术是当前先心病介入治疗的主题之一，该技术出现比房间隔缺损和动脉导管未闭封堵术要晚。但近几年发展迅速，在国内每年手术数量要大于房间隔缺损和动脉导管封堵术，这是由于室间隔缺损较容易被发现，也比较容易被诊断。对于室间隔缺损，依靠超声心动图就可以确诊。室间隔缺损的外科手术治疗方法已经很成熟，但对患者创伤大。目前，部分患者可以通过经导管封堵术来进行治疗，封堵术前选择患者主要依靠超声心动图来进行；封堵术中利用X线和超声心动图结合来指导操作；封堵术后疗效观测主要依靠超声心动图。术前选择患者是手术成功的关键，在所有检测方法中，超声心动图因可以准确观测室缺的大小、形态和结构关系，因而在术前选择患者过程中起着主导作用。

13.1 概述

13.1.1 室间隔缺损的定义

室间隔缺损是指由于先天或后天因素，导致左、右心室之间存在异常通道，从而引起一系列的血流动力学改变。在众多因素中，以先天性因素为主，后天因素主要为心肌梗死和外伤。

13.1.2 室间隔缺损发生的胚胎学基础、分型和病理生理

13.1.2.1 室间隔缺损发生的胚胎学基础

在室间隔发育过程中，主要分三部分来描述。

(1) 圆锥间隔的发育　胚胎早期，圆锥动脉干是作为一个整体开始发育的，首先在圆锥动脉干的前后壁上各形成一嵴状突起，突起互相向对侧生长，最后对合在一起形成一密闭的隔将圆锥动脉干分成两部分，右心室流出道和肺动脉位于左侧，左心室流出道和主动脉位于右侧。在圆锥间隔发育过程中，如果出现对合错位或停止发育，便形成圆锥间隔的缺损。圆锥间隔形成后，两大血管及其相连的圆锥部发生旋转，从头往下观为顺时针方向旋转90°～110°，在旋转过程中，瓣下肌性圆锥溶解吸收，肺动脉瓣下肌性圆锥吸收甚少，主动脉瓣下肌性圆锥几乎完全被吸收。旋转和吸收过程结束后，肺动脉和瓣下肌性圆锥由原来的左侧转至右前，主动脉由原来的右侧转至左后，并形成右心室流出道和肺动脉“环抱”主



动脉的结构。

(2) 肌部间隔的发育　胚胎早期，左、右心室为完全相通的横置管道(固有心腔)，右心室位于右侧，左心室位于左侧，中间为室间孔。室间隔开始发育时，首先在室间孔的前下方长出一嵴状突起，突起逐渐向后上生长，将固有心室分隔成左右两部分，固有心室表面较光滑。在固有心室分隔过程中，心室同时向前下生长并逐步溶解吸收，使心室腔向前下延续扩展，此部分室壁肌小梁较多，故称为小梁部。在固有心腔分隔过程中，出现异常或小梁部室间隔吸收过多而出现裂隙时，便形成肌部室间隔缺损，一般固有心腔内的室缺多为单孔，小梁部室缺多为筛孔状。

(3) 膜部间隔的发育　圆锥间隔和肌部间隔发育都是独立完成，两者之间便留有较小的空隙没有连接，此时便由两部分间隔各自长出膜样组织将空隙封闭，即为膜部室间隔。膜部间隔面积较小，成人间隔的大小约为 1 cm 左右，三尖瓣隔瓣骑跨于其上，将膜部间隔分成两部分。膜部间隔发育障碍而留有裂隙时便形成膜部室间隔缺损，膜部室缺的发生率较其他部位要高。

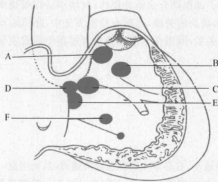


图 13-1-1　室缺分型

A：干下型；B：嵴内型；C：嵴下型；D：膜部型；E：隔瓣下型；F：肌部型

13.1.2.2　室间隔缺损的分型

目前，室间隔缺损的分型方法众多，没有完全统一，大多以室间隔胚胎发育的位置和特点来进行分类。胚胎时期，室间隔是分漏斗部间隔(圆锥间隔)、肌部间隔和膜部间隔三部分发育的，所以，分型时以此为依据，每部分间隔的缺损又分为不同的亚型。在这些缺损中，膜部缺损最多，漏斗部缺损次之，肌部缺损最少(图 13-1-1)。

(1) 漏斗部室间隔缺损　漏斗部室间隔又称为圆锥间隔。该部分室间隔紧邻大血管，位置最高，为左、右心室流出道的位置。漏斗部室间隔缺损分为干下型和嵴内型两个亚型。

① 干下型。此型室缺位于主动脉瓣和肺动脉瓣下，故称为干下型。缺损离两个瓣膜均无室间隔残端，周围组织除了两个瓣环外均为肌性结构。由于主动脉瓣下没有残端，右冠瓣失去支撑而出现不同程度的脱垂，瓣膜突入室缺口遮挡部分缺损。这型室缺由于主动脉和肺动脉瓣下没有残端而无法固定封堵器，不能进行经导管封堵术。国外也有人把这类室缺称为干下Ⅰ型室缺。

② 嵴内型。此型室缺位于干下型室缺下方，离肺动脉瓣环有室间隔残端，而离主动脉瓣环无残端，从右心室流出道侧观察周边均为肌性结构。主动脉瓣因没有室间隔支撑而使瓣膜出现不同程度的脱垂，瓣膜可部分遮挡缺损口。此型室缺右心室侧周边虽均为肌性结构，但左心室侧主动脉瓣下没有室间隔残端，所以封堵有一定困难。国外也有人把这类室缺称为干下Ⅱ型室缺。



(2) 膜部室间隔缺损　膜部室间隔范围较小，是室缺好发部位，缺损有时累及周边结构。此型室缺前上位于室上嵴下，后上位于三尖瓣隔瓣下，前方紧邻主动脉瓣环，下方与肌部间隔相连。根据缺损的部位和累及的结构不同，将膜部室间隔缺损分为单纯膜部型、膜周型、嵴下型和隔瓣下型。

① 单纯膜部型。此型室缺仅局限于膜部间隔之内，缺损一般＜10 mm，周边均为纤维组织结构，可与三尖瓣隔瓣腱索相粘连。这种类型室缺离周边结构均有一定距离，是比较理想的封堵术适应证。

② 膜周型。在外科手术和封堵术过程中，大多数膜部室缺都累及周边组织。根据累及部位不同，封堵成功率也不同。此型室缺的位置以膜部间隔为主，同时不同程度地累及周边组织。室缺向上可以累及室上嵴，应与嵴下型室缺相鉴别。成人的膜部间隔一般为10 mm左右，儿童和婴幼儿相对要小，当成人室缺离三尖瓣或肌部间隔的距离＞8 mm时，应为嵴下型室缺，反之为膜周型室缺；儿童及婴幼儿室缺离三尖瓣或肌部室间隔距离＞6 mm时应为嵴下型室缺，反之为膜周型室缺。缺损向下可累及肌部间隔，也应与肌部室间隔缺损相鉴别，鉴别方法与嵴下型室缺鉴别相同。

③ 嵴下型。此型室缺位于嵴内型室缺的下方，上方紧邻室上嵴，下方与膜部间隔相接。缺损右心室面观察上方为肌性结构，下方为膜性结构，左心室面观测离主动脉瓣下一般无室间隔残端，可导致主动脉瓣脱垂。嵴下型室缺位置比较独特，位于漏斗部间隔和膜部间隔之间，但主要以膜部缺损为主。在此将其列入膜部室间隔缺损之内，缺损因多累及较小的膜部间隔，所以一般较小，可以作为封堵术适应证。

④ 隔瓣下型。此型室缺位置较后，位于三尖瓣隔瓣下方，故又称为流入道型室缺。缺损的正上方为三尖瓣隔瓣，下方为肌部室间隔。隔瓣下型室缺比较少见，由于缺损离三尖瓣没有室间隔残端，所以此型缺损不适合行封堵术。

(3) 肌部室间隔缺损　肌部室间隔缺损可发生于肌部间隔的任何部位，以近心尖部多见，缺损可为单发，亦可为多发，以多发筛孔状室缺多见。筛孔状室缺治疗比较棘手，无论用封堵方法还是外科手术方法，都有可能漏掉一些小孔不能封闭，位于室间隔中上部的单发肌部室缺是封堵术的最佳适应证。肌部室缺中，有一种较小的室间隔缺损，缺损口每平方米＜0.5 cm，称之为Roger病。此类室缺小，心肌收缩时可使缺损口闭合而不产生左向右分流。

13.2　超声心动图检查

超声心动图可以确诊室间隔缺损，是众多检查方法中最为方便有效的手段。心内导管造影术是诊断室间隔缺损的金标准，但该手段为微创技术，有一定的危险性，也不适合反复操作，费用较为昂贵。所以，目前超声心动图是诊断室间隔缺损的最佳方法。

13.2.1　检查方法

超声心动图利用动态连续扫描的方法对室间隔缺损进行检测，以观测缺损的位置、大小、周边情况、彩色分流以及压力的改变。M型超声心动图可以观测心内各结构



的运动情况以及各心腔的大小和各壁的厚度。二维超声心动图可以直观地观测缺损的位置、大小、边缘情况以及与周边结构的关系，还可以直接测量各心腔的大小和大血管内径的变化情况。彩色及频谱多普勒成像用于观测分流的方向、分流量的大小以及压力阶差的变化情况。组织多普勒成像可以观测各房壁和室壁节段性和整体的运动功能。

由于室间隔的位置离食道较远，食道探头频率较高，对成人室缺的显示没有太大的优势。加之一些婴幼儿不能耐受食道探头，故一般不常规用经食道超声心动图检测室间隔缺损。经胸超声心动图操作简单，可重复使用，图像质量一般都可以，所以，目前对室间隔缺损的诊断主要依靠经胸超声心动图，只有肥胖、肺气肿干扰等导致经胸超声心动图图像质量差时，才采用经食道超声心动图检查。

13.2.1.1 *经胸超声心动图检查*

经胸超声心动图可以利用多切面连续动态扫查，综合判断室缺的大小、位置以及与周边结构的关系。常用的切面有大血管短轴切面、胸骨旁5腔切面，左心室长轴切面等。这些切面从不同的方向进行连续扫查，使对室缺的观测更为客观、准确。

(1) 左心室长轴切面　该切面是探头置于胸骨左缘，方向指向右上，显示出左心室长径。切面由前至后依次显示的是右心室前壁、右心室、室间隔、左心室、主动脉、二尖瓣和左心房。观测到的主动脉瓣为右冠瓣和无冠瓣，右冠瓣与室间隔相连，无冠瓣与左心房相连（图13-2-1、图13-2-2）。在左心室长轴切面，可以观测到嵴内型室缺、嵴下型室缺、膜周部室缺和肌部室缺。

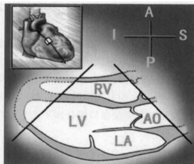


图13-2-1　左心室长轴切面示意图

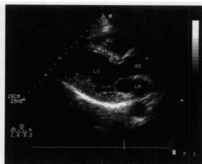


图13-2-2　左心室长轴切面二维超声图

(2) 大血管短轴切面　该切面手法特点是在左心室长轴切面的基础上，顺时针旋转探头大约90°显示出主动脉瓣窦部圆形的短轴声像图。切面由前到后依次显示的结构为右心室前壁、右心室流出道、主动脉瓣窦部短径、肺动脉长径、右心房、左心房、房间隔和三尖瓣（图13-2-3、图13-2-4）。大血管短轴切面是区分漏斗部室缺和膜部室缺各亚型的常用切面，时钟位分别为膜部室缺大约位于9～11点，嵴下型室缺位于11～12点，嵴内型室缺位于12～1点，干下型室缺位于1～2点。



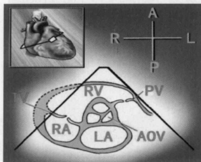


图 13-2-3 大血管短轴切面示意图



图 13-2-4 大血管短轴切面超声图像

大血管短轴切面进行鉴别室缺各亚型时，应注意切面特点，以免对各亚型分型造成误诊。大血管短轴切面必须是清晰显示出主动脉瓣的 3 个瓣膜结构呈"Y"字形，此时可以根据时钟位对各亚型进行鉴别。当探头略向下扫描时，"Y"字形结构特征不明显，出现二尖瓣结构时，说明显示的部位已是左心室流出道，此时出现的室缺位置较低，无论为哪个时钟位都是膜周部靠肌部室缺或肌部室缺，是封堵术的最佳适应证，不要与嵴内型室缺和干下型室缺相混淆。

（3）胸骨旁五腔切面　该切面是在大血管短轴切面基础上，探头向左下移动，显示出左、右心室和左、右心房的长轴方向和主动脉长轴声像图。切面中靠近探头方向显示的是左、右心室和室间隔，远场依次是主动脉瓣，二、三尖瓣和左、右心房及房间隔。左心室、二尖瓣和左心房位于左侧，右心室、三尖瓣和右心房位于右侧，主动脉瓣位于中央位置（图 13-2-5、图 13-2-6）。胸骨旁 5 腔切面可以显示嵴内型室缺、嵴下型室缺、膜部室缺和肌部室缺。应该注意的是，该切面可以显示主动脉右冠瓣或无冠瓣，两者需要鉴别。探头扫查时，显示出主动脉的两个瓣膜，并且瓣窦部清晰可见，此时两瓣膜中与室间隔相连者为右冠瓣，与左心房相连者为左冠瓣；在此基础上，逆时针旋转探头，瓣窦图像消失，只可见一个瓣膜声像图，此瓣膜便是无冠瓣（图 13-2-7、图 13-2-8）。

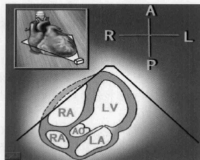


图 13-2-5 胸骨旁 5 腔切面示意图



图 13-2-6 胸骨旁 5 腔切面超声图像





图 13-2-7　胸骨旁 5 腔切面显示右冠瓣和左冠瓣



图 13-2-8　胸骨旁 5 腔切面显示无冠瓣

（4）胸骨旁四腔切面　该切面是在胸骨旁五腔切面的基础上探头向后扫查，避开主动脉，只显示出 4 个心腔长轴方向的声像图，切面中靠近探头方向显示的是左、右心室室间隔，远场依次是二、三尖瓣和左、右心房及房间隔，左心室、二尖瓣和左心房位于左侧，右心室、三尖瓣和右心房位于右侧。胸骨旁四腔切面是显示隔瓣下室缺的标准切面，同时也可以观测肌部室间隔缺损。

（5）左心室短轴系列切面　左心室短轴系列切面是在大血管短轴切面的基础上，探头向下扫描，并略向下移动，依次显示二尖瓣瓣口水平、腱索水平、高位乳头肌水平、低位乳头肌水平和心尖部。左心室短轴系列切面是一组动态连续扫查切面，可以观测整个室间隔各部位，是观测肌部室缺的最佳切面。

13.2.1.2　*经食道超声心动图*

经食道超声心动图对于室缺的诊断没有太大优势，在此不做过多描述。当经胸超声心动图图像质量欠佳时可以利用该技术进行诊断。

13.2.2　超声心动图表现

13.2.2.1　*M 型超声心动图*

M 型超声心动图利用运动曲线可以间接观测由室间隔缺损引起的一系列心腔大小和各结构运动的变化。

（1）各房室腔大小的变化　左心室长轴切面将 M 型取样容积至于二尖瓣腱索水平可以记录到取样线上各点的运动曲线，表现为左心室前后径增大。正常人在该切面上右心室前后径一般小于左心室前后径的 1/2，室间隔缺损患者左心室前后径要增大，增大的程度与室缺大小和年龄有关。

（2）室壁运动的异常　将取样容积置于右心室前壁、室间隔和左心室后壁各点上，可以观测到右心室前壁、室间隔和左心室后壁运动幅度增大，室间隔与左心室后壁成反向运动，运动幅度比正常人要大。这是由于左心室容量负荷增加，心室为泵出左心内的血流需加大做功。



(3) 肺动脉瓣膜运动曲线的变化　当有不同程度的肺动脉高压时，将取样容积置于肺动脉瓣上，可记录瓣膜运动曲线的变化，表现为 ef 段不同程度抬高，a 波低平或消失，收缩期提前关闭，且瓣膜开放时间缩短，瓣膜运动呈"W"形或"V"形，当表现为"V"形时说明压力比"W"形时要高。因为肺动脉压力过高时瓣膜开放后很快就关闭，所以呈"V"形，当肺动脉压力不是非常高时，瓣膜开放时间虽然也缩短，但右心室射血时间相对延长，在收缩中后期，右心室还能泵出少量血流致使瓣膜再次开放，故呈"W"形。

13.2.2.2　*二维超声心动图*

(1) 室间隔连续中断　在多切面显示可见室间隔连续中断，不同类型的室缺，断端的形态有所不同。膜周部室缺紧位于三尖瓣隔瓣下，婴儿出生后，绝大部分室缺由于高速的分流冲击三尖瓣隔瓣腱索和周围组织，使这些结构受损而出现修复，长期反复的损伤和修复，导致腱索和周围组织粘连形成"瘤样"结构，称为假性膜部瘤；也有小部分膜周部室缺不形成假性膜部瘤，周边断端清晰，一般这种缺损比较大。其他类型的室缺分流冲击不到周围组织，一般不发生粘连形成假性膜部瘤，断端因此比较清晰。

(2) 室缺的分型　室缺的分型主要是根据缺损的部位来进行，不同类型的室缺有不同的特点和观测切面。大血管短轴是对漏斗部室缺和膜部室缺分型的常用切面，习惯上是按照时钟位来鉴别各型室缺；当心脏和组织结构位置发生改变时，应根据结构特点来区分，在此切面上可以三尖瓣隔瓣、室上嵴和肺动脉瓣这 3 个结构作为分型的依据，膜周部室缺位于离三尖瓣 10 mm 以内，婴幼儿距离要相对小，嵴下型室缺位于室上嵴下方，离三尖瓣距离较远，嵴内型室缺位于室上嵴内，离肺动脉瓣有距离，干下型室缺紧邻肺动脉瓣环，肺动脉侧无室间隔残端。其他切面对上述亚型分型也有一定的帮助，图 13-2-9～图 13-2-13，以上各切面中数字代表的亚型为：①干下型；②嵴内型；③嵴下型；④膜部型；⑤隔瓣下型。

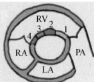


图 13-2-9　大血管短轴切面示意图

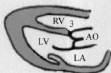


图 13-2-10　左心室长轴切面示意图

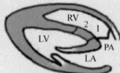


图 13-2-11　右心室流出道长轴切面示意图

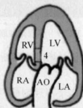


图 13-2-12　心尖 5 腔切面示意图

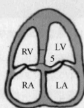


图 13-2-13　心尖四腔切面示意图

(3) 室缺大小的观测　大部分膜周部室缺由于粘连后形成假性膜部瘤，给大小的测量



造成一定的困难。测量这种类型的室缺一般要测量左心室面内径和右心室面内径，测量左心室面时，应取与室间隔左心室面走形相延续平面上的两断端，右心室面如为多孔时，应测量最大孔内径。其他类型的室缺如果形成左宽右窄的形态，也应该分别测量左、右心室面的内径；间隔比较薄、没有粘连和形成左宽右窄形态的室缺，可以只测量右心室面的内径。所有室缺大小的测量时，都应在不同的切面测量舒张期最大内径，不同的切面缺损大小不尽相同，舒张期内径比收缩期内径要大。

（4）室缺的形态　不同的室缺有不同的形态特点，无粘连的室缺一般为类圆形或椭圆形。室缺周围组织粘连后可形成假性膜部瘤，假性膜部瘤大小不一，形态各异，左心室侧为一个开口，右心室侧可为一个孔，也可为多个孔，以多孔形多见。根据不同的假性膜部瘤形态，将室缺分为如下类型（图 13-2-14～图 13-2-17）。

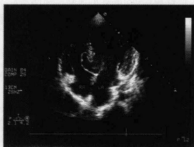


图 13-2-14　漏斗型膜周部室缺



图 13-2-15　瘤型膜周部室缺

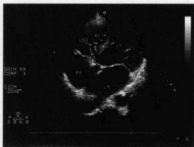


图 13-2-16　管型膜周部室缺



图 13-2-17　不规则型膜周部室缺

① 漏斗形。缺损左心室面大，右心室面小，从左心室面开始瘤体逐渐变细，整个瘤体形态形似漏斗。瘤体内径左心室面＞中部＞右心室面。

② 不规则形。缺损粘连后的瘤体形态不固定，分出多个不规则的“突起”样结构，“突起”可为右心室面的开口，也可为盲端。此形态缺损多为右心室面多孔，很少为单孔。每个“突起”的内径小于左心室面内径。

③ 瘤形。缺损右心室面形态较规则，呈半圆形或近似球形，瘤顶部可为一个开口，也可

为多个开口。一般瘤体内径与左心室面内径相当，也可略小于左心室面，也有部分瘤体内径大于左心室面内径。

④ 管形。缺损粘连成"管状"，左心室面内径与右心室面内径接近，可略微大于右心室面内径，管径较长。

13.2.2.3　*多普勒超声成像*

在室间隔缺损的诊断过程中，多普勒超声成像主要是利用彩色多普勒成像和频谱多普勒成像两项技术。这两项技术都用于观测血流情况，以提高室缺的检出率和观测心脏和大血管压力的变化情况。彩色多普勒成像是将血流的多普勒信号用彩色编码后，叠加到二维超声心动图，为二维多普勒，可以直观的观测血流的起源、方向，并可测量血流量的大小。一般红色代表朝向探头方向，蓝色代表背离探头方向，花色代表湍流和涡流。频谱多普勒成像是将多普勒信号用频谱形式表现，为一维多普勒，反映血流的方向和速度。频谱图形分基线上下两部分，基线以上为朝向探头方向的血流，基线以下为背离探头方向的血流，频谱的高度为血流速度，宽度为时间。

(1) 彩色多普勒成像　经胸超声心动图时，探头总是紧邻右心室，室水平左向右分流时，彩色多普勒成像表现为以红色为主的血流(图 13-2-18)。室缺早期，收缩期左心室压力远大于右心室，左向右分流的速度很高，表现为以红色为主的花色血流。随着分流时间的增加，肺动脉压力也逐渐增加，右心室压力随之增加。此时，收缩期左向右的分流速度开始下降，分流方向也发生变化，由早期的单纯左向右分流逐渐演变为双向分流，形成艾森曼格综合征。当两心室压力逐渐相近，左心室压力略高于右心室压力时，室水平表现为双向分流，并以左向右分流为主，收缩期为明亮红色血流，舒张期为淡蓝色血流。随着右心室压力进一步增加，与左心室压力相近并略高于左心室压力时，室水平表现为以右向左分流为主的双向分流，收缩期为明亮蓝色血流，舒张期为暗淡红色血流。当患者出现收缩期右向左分流而舒张期左向右分流时，已失去治疗的机会。



图 13-2-18　彩色多普勒成像显示室水平左向右分流

经食道超声心动图检查时，食道探头紧邻右心室侧，血流方向与探头的关系与经胸超声心动图相反。

彩色多普勒成像对于室水平的分流非常敏感，一些二维超声显示不是很清晰的小室缺也能清楚观测到分流信号，在所有室缺诊断中具有非常高的实用价值。

(2) 频谱多普勒成像　频谱多普勒血流成像分为脉冲多普勒和连续多普勒两种成像方式。脉冲多普勒由于受尼奎氏极限的限制，只能检测较低速血流，速度过高便出现混叠现象，而无法估测最高血流速度；连续多普勒成像不受尼奎氏极限的限制，可以检测到最高血流速度，但低速血流信号湮没到高速血流信号中无法检测。早期室缺由于分流速度快，应



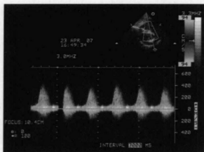


图 13-2-19 连续多普勒成像显示基线水平以上高速湍流频谱

利用连续多普勒来进行检测，此时表现为基线水平以上的高速血流频谱，频谱形态为充填、毛糙的等腰三角形，血流速度一般都在 3 m/s以上，有的甚至可达 5 m/s(图 13-2-19)。室缺出现双向分流甚至艾森曼格综合征时，室水平的双向分流速度均较低，应利用脉冲多普勒成像来进行检测，此时表现为基线上下均可见血流频谱，频谱形态为充填的匕首状，血流速度一般在 2 m/s 以下，室间隔两侧压差增大时，部分基线一侧血流速度可以在 2 m/s 以上，但低于 3 m/s，另一侧血流速度一般在 1 m/s 以下。

利用脉冲多普勒成像可以检测到肺动脉瓣口血流速度加快，早期为中空倒置的等腰三角形，肺动脉高压时为充填倒置的匕首状(图 13-2-20、图 13-2-21)。观测肺动脉压力的方法有两种：一种方法是利用三尖瓣返流法估测；另一种方法是利用室缺口过隔压差法来估测。三尖瓣返流法估测时，首先利用频谱多普勒测量出三尖瓣上的返流速度 v，用公式 $4v^2$ 计算出右心室和右心房间的压力阶差，用此压力阶差加上右心房的压力为右心室压力(右心房压力一般取 8～12 mmHg)，当肺动脉和右心室流出道没有狭窄时，收缩期右心室压力与肺动脉压是相同的。用过隔压差法估测肺动脉压力的方法是，用频谱多普勒测出收缩期室水平的分流速度 v，再用 $4v^2$ 计算出室间隔两侧的压力阶差，如果室水平收缩期为左向右分流，左心室的压力减去压力阶差就是右心室压；室水平收缩期为右向左分流时，左心室的压力加上压力阶差就是右心室压。主动脉没有狭窄时，收缩期左心室压近似等于肱动脉压，肺动脉和右心室流出道没有狭窄时，肺动脉的收缩压等于右心室压力。所以，收缩期室水平左向右分流时，肺动脉压力等于肱动脉压减去室水平的压力阶差；收缩期右向左分流时，肺动脉压力等于肱动脉压加上室水平的压力阶差。

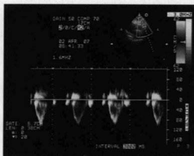


图 13-2-20 正常肺动脉瓣口血流频谱

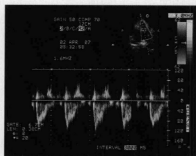


图 13-2-21 肺动脉高压时脉瓣口血流频谱

13.2.2.4 声学造影

一般常规经胸超声心动图可以确诊室间隔缺损。当患者因一些因素导致诊断有困难

时，可以利用声学造影来帮助诊断。声学造影大多是经静脉注射造影剂，造影剂充盈右心房和右心室，室水平为单纯性左向右分流时，由于分流的冲击，在右心室内可形成造影剂分布的充盈缺损。出现肺动脉高压时，室水平双向分流，可在左心室内出现造影剂，称为负性造影区，负性造影区同样可以帮助诊断室缺。如负性造影区的造影剂浓度不能满足诊断需要时，可让受检者用力连续咳嗽，或做 Valsalva 动作以增加右心室压力，使更多造影剂进入左心室以满足诊断需要。目前常用 0.1 ml/kg 的剂量经静脉注射 3%的过氧化氢（双氧水）进行声学造影，也可以注射其他声学造影剂。

13.2.3 鉴别诊断

13.2.3.1 *主动脉窦瘤破裂*

室间隔缺损伴主动脉瓣脱垂时，图像和继发改变与主动脉窦瘤破裂入右心室极为相似（图 13-2-22、图 13-2-23），在此应仔细鉴别，鉴别要点如下：①主动脉瓣脱垂位于主动脉瓣环下，通过室缺口突入右心室，而主动脉窦瘤破裂位于主动脉瓣环上，扩张的瘤体直接破入右心室；②主动脉瓣脱垂时，脱垂的瓣膜上没有破口，而主动脉窦瘤破裂在扩张的瘤体上可见破口；③主动脉瓣脱垂时，花色血流从左心室通过瓣膜与室间隔的间隙射入右心室，而主动脉窦瘤破裂的分流是通过扩张的瓣窦经破口进入右心室；④主动脉瓣脱垂时室缺的分流出现于收缩期，而主动脉窦瘤破裂的分流出现于全心动周期。

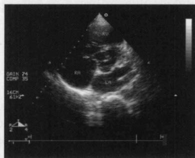


图 13-2-22　右冠窦瘤破裂入右心房的二维图

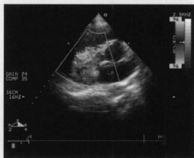


图 13-2-23　右冠窦瘤破裂入右心房的彩色图

13.2.3.2 *左心室—右心房通道*

左心室—右心房通道是一种特殊的膜部间隔缺损。由于三尖瓣隔瓣骑跨于膜部室间隔，将膜部间隔分为两部分：一部分位于三尖瓣下；另一部分位于三尖瓣之上二尖瓣之下。当三尖瓣和二尖瓣之间的膜部间隔没有闭合时，便形成左心室右心房通道。鉴别室缺和左心室右心房通道时，首先是从部位上相鉴别，室缺位于三尖瓣下，而左心室右心房通道位于三尖瓣之上二尖瓣之下。其次是彩色血流的鉴别，室缺一般为收缩期的左向右分流，而左心室—右心房通道则为全心动周期左心室向右心房的分流。最后是从房室腔大小的改变来鉴别，室缺一般引起左心系统扩大，而左心室-右心房通道引起全心扩大。



13.2.3.3 *右室双腔心*

右室双腔心于右室流入道和流出道交界处可见局部室壁肌肉呈环状突向心腔，或粗大肌束横跨室腔，导致该处不同程度狭窄，将右心室分为高压腔和低压腔两部分，其中高压腔内室壁普遍肥厚，低压腔内室壁厚度正常，右室双腔心多合并室缺。而单纯室缺右心室心腔内没有狭窄，室壁不增厚且均匀一致(图 13-2-24)。彩色血流显示右室双腔心狭窄处远端湍流，合并室缺时可见室缺高速分流与狭窄处湍流连在一起，延续至右心室流出道甚至肺动脉瓣下，狭窄明显时则表现为狭窄处远端湍流，室缺口分流为颜色较淡的双向分流。而单纯性室缺仅为缺损口的高速分流而无右室心腔内狭窄的湍流，肺动脉高压时可为室水平颜色较淡的双向分流，心腔内不会出现湍流(图 13-2-25)。

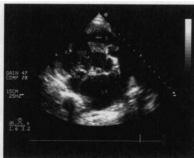

图 13-2-24 大血管短轴切面右室双腔心合并室缺的二维图像


图 13-2-25 大血管短轴切面右室双腔心合并室缺的彩色图像

13.3 超声心动图检查在室间隔缺损封堵术中的应用

术前选择封堵术适应证是手术成功的关键，目前选择封堵术患者一般依赖于超声心动图；室缺大小的测量、封堵器大小的选择和术中监测一般利用 X 线、左心室造影和超声心动图相结合来进行，但对于嵴内型室缺大小测量和封堵器的选择几乎完全依赖于超声心动图检查，X 线和左心室造影只起着路标和监测作用。超声心动图和 X 线以及左心室造影在室缺封堵术中所起的作用不能相互替代，必须结合使用，片面强调单一手段的作用是不科学的。

13.3.1 术前选择患者

超声心动图检查术前选择患者时，应遵循多切面连续扫查来综合判断的原则，掌握好适应证并分析可能发生的并发症，保证手术的成功和尽量减少并发症。

13.3.1 *超声心动图选择病例*

在所有检测手段中，超声心动图对心内结构的观测是最为精确的，所以，术前选择封堵术病例主要依靠超声心动图来进行。在各种类型的室缺中，膜周部和肌部室缺是封堵术的最佳适应证，部分嵴内型室缺可以尝试进行封堵，外科手术残余漏和心肌梗死后室间隔穿

孔亦可进行封堵术。各型室缺的不同特点决定封堵术能否成功和难易程度，选择病例时应着重注意这些特点。

（1）膜周部室缺　绝大部分膜周部室缺的右心室面都有不同程度的粘连，粘连的程度和右心室面开口的方向是决定封堵术是否成功的关键，室缺左心室面的大小对封堵术也有一定影响。当右心室面粘连明显时，根据粘连的程度和右心室面开口的数量不同，对左心室面大小的要求也有所不同。右心室面粘连明显且只有一个开口时，对左心室面大小不需要有太多要求。此时可以将封堵器部分进入粘连的囊袋，但应注意尽可能不要将封堵器的坐插入囊袋过深，用封堵器的腰部封堵住右心室面的出口，终止左向右的分流以达到根治的目的。右心室面粘连后形成多个出口时，此时必须用封堵器的左心室侧伞盘将缺损的左心室面遮盖，否则封堵器的腰部只能堵塞其中的一个出口，其他出口则形成残余分流。因此，对于缺损左心室面大小的要求比较严格，一般要求左心室面内径＜16 mm，因为目前通过审批的最大室缺封堵器为 16 mm，左心室面的伞盘为20 mm，右心室面将伞腰卡住后会使封堵术后左心室面伞盘不同程度变小，如果左心室面缺损＞16 mm，伞盘就有可能不能将左心室面完全遮盖。当右心室面没有粘连时，室缺左心室面大小应＜10 mm，由于室间隔的伸缩性很大，不同的心动周期缺损的内径变化较大，封堵器的腰部固定时比较困难(图 13-3-1～图 13-3-10)。

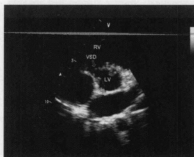


图 13-3-1　膜周部室缺因粘连较好可行封堵术

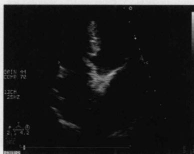


图 13-3-2　膜周部靠肌部室缺为较佳封堵术适应证



图 13-3-3　膜周部室缺管形较长可行封堵术

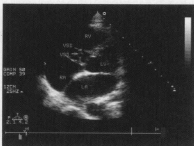


图 13-3-4　膜周部大室缺因缺损过大无法封堵




图 13-3-5　假性膜部瘤单一出口可行封堵术


图 13-3-6　隔瓣后室缺不能行封堵术


图 13-3-7　右心室侧两孔可用一个封堵器左心室侧伞盘遮盖缺损左心室面

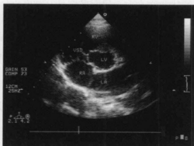
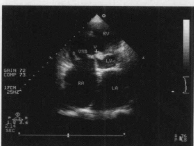

图 13-3-8　真性膜部瘤室缺可行封堵术


图 13-3-9　缺损上缘为三尖瓣隔瓣但瓣尖粘连明显，应谨慎选择（该病例封堵成功）


图 13-3-10　室缺合并赘生物形成不能行封堵术

选择膜周部室缺进行封堵时，还应该注意缺损离主动脉瓣和三尖瓣的距离。一般情况下，要求缺损离主动脉瓣和三尖瓣的距离应>1 mm；如果缺损的右心室面粘连明显时，可以不考虑主动脉瓣侧的室间隔残端，因为当右心室面粘连时，封堵器是依靠右心室面

的出口卡住腰部来固定的，而右心室面的出口基本上是低于主动脉瓣环水平，这样使出口水平与主动脉瓣环之间相对出现一定的距离。封堵器植入后左心室面伞盘一般不会影响主动脉瓣的功能；右心室面没有粘连时，要求主动脉瓣侧有一定的距离，否则封堵器极有可能影响主动脉瓣的功能。选择膜周部室缺封堵时，也应重点注意三尖瓣侧的残端和周边的粘连情况。三尖瓣隔膜及周围组织粘连明显时，可以不考虑缺损与三尖瓣隔瓣距离；而没有粘连时，缺损离三尖瓣必须要有一定距离，否则封堵器将无法固定。在大血管短轴切面和胸骨旁五腔切面观测时，很容易将三尖瓣隔瓣误认为粘连形成的假性膜部瘤的瘤壁，在此需要仔细鉴别，鉴别有以下几个要点：①三尖瓣隔瓣时，瓣膜运动幅度比较大，而假性膜部瘤粘连组织一般无明显运动；②三尖瓣隔瓣时，可观测到从瓣根部开始周边较光滑，仅在瓣尖部可见少许粘连组织，而假性膜部瘤则在瓣根部起始不远可见带状组织与三尖瓣隔瓣几乎平行走行，至瓣尖处与隔瓣分开向室间隔方向延续；③单纯三尖瓣隔瓣时，缺损的右心室面开口较大，彩色血流显示分流束很宽，成片状，假性膜部瘤时右心室面开口较小，一般为多孔，彩色血流显示分流成多束，单束血流比较小(图 13-3-11、图 13-3-12)。

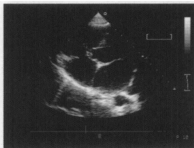


图 13-3-11　假性膜部瘤图像

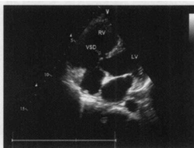


图 13-3-12　单纯三尖瓣未形成假性膜部瘤

膜周部室缺一般在大血管短轴切面、胸骨旁五腔切面和左心室长轴切面上进行观测。大血管短轴切面和胸骨旁五腔切面是观测的最佳切面，可以观测缺损的大小、周边情况和离瓣膜的距离；左心室长轴切面一般不能准确观测缺损大小，可用于观测缺损离主动脉右冠瓣的距离。

(2) 肌部室缺　肌部室缺比较少见，大多数位于近心尖部，呈“筛孔”状。离心尖很近的肌部室缺，右心室面操作空间小，输送鞘不易到位，封堵成功率较低。位置较高的肌部室缺周围操作空间较大，是封堵术的较佳适应证。但由于肌部室间隔伸缩性较大，且周边没有粘连组织，所以要求缺损不能过大，一般以＜10 mm为宜。肌部室缺封堵时，很容易将一些较小的“筛孔”状缺损遗漏，这是由于术前分流大多从较大缺损经过，小缺损没有分流而不易发现，一旦大缺损堵塞后，小缺损开始出现分流而被检出。近心尖部肌部室缺封堵时还应注意缺损口与右心室调节束的关系，一般缺损离调节束的距离应＞3 mm，否则封堵器右心室面伞盘会刺激调节束引起心律失常等并发症，严重者甚至可导致调节束被磨断(图 13-3-13～图 13-3-16)。



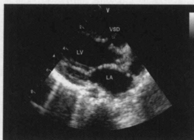


图 13-3-13　中上部肌部室间隔缺损二维图，此室缺为较佳封堵术适应证

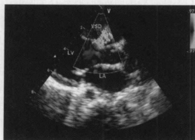


图 13-3-14　中上部肌部室间隔缺损

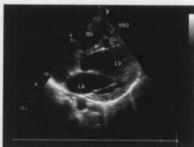


图 13-3-15　中下部肌部室间隔缺损，可行封堵术

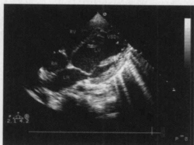


图 13-3-16　心尖部肌部筛孔小，室缺不易封堵

肌部室缺一般在左心室短轴、左心室长轴、心尖和胸骨旁四腔和五腔切面进行观测。

(3) 嵴下型室缺　嵴下型室缺比较小，一般都能进行封堵术。由于嵴下型室缺位于主动脉右冠瓣下，主动脉瓣侧一般没有室间隔残端，容易造成主动脉瓣脱垂，增加封堵术难度，要求所选的封堵器大小一定要合适，否则会有引起主动脉瓣功能障碍的可能。嵴下型室缺主要在大血管短轴切面、胸骨旁五腔切面和左心室长轴切面上进行观测，这些切面均可观测缺损的大小、周边情况和离瓣膜的距离(图 13-3-17、图 13-3-18)。



图 13-3-17　嵴下型室间隔缺损二维图像，缺损较小，可行封堵术



图 13-3-18　嵴下型室间隔缺损



（4）嵴内型室缺　嵴内型室缺是目前比较有争议的封堵术适应证。由于缺损位置高、右心室流出道空间小、主动脉瓣脱垂等因素，使封堵术成功率大大减低，建议经验丰富的介入科医生和超声科医生可一起尝试封堵该型室缺。嵴内型室缺的封堵术主要依靠超声心动图来进行，X线左心室造影只能作为路径参考，不能准确测量缺损大小。嵴内型室缺的测量有较大困难，超声心动图主要在大血管短轴、胸骨旁五腔和左心室长轴切面上进行测量，各切面有不同的特点。①大血管短轴切面。在此切面中，观测室缺左右方向的大小，缺损一般位于11点钟至1点钟的时钟位之间，有少数患者可超出1点钟的时钟位。由于嵴内型室缺紧邻主动脉瓣根部，一般都伴有不同程度主动脉瓣脱垂，右心室面周边均为肌性组织，所以，在大血管短轴切面上可以观测到较厚的肌性组织之间有一菲薄的纤维样结构，菲薄组织为主动脉瓣右冠瓣，右冠瓣遮挡住缺损口，一般观测不到缺损的典型的连续中断，测量时光标应从较厚肌性组织两端点之间进行，同时利用彩色多普勒成像测量彩色宽度进行比较，一般彩宽略大于二维测值(图13-3-19、图13-3-20)。②胸骨旁五腔切面。此切面是观测缺损前下后上方向的大小，缺损的上方为主动脉瓣，下方为肌部室间隔。绝大多数主动脉右冠瓣是突入缺损口的，在此切面必须识别主动脉瓣环结构，识别时应以瓣膜的厚度和回声为参照，当膜样结构延续变厚且发生改变时，变化的交界点为瓣环结构，测量时光标一端应在瓣环上，另一端为肌部间隔断端。同时应利用彩色血流成像测量彩色宽度以进行对照。③左心室长轴切面。此切面是观测缺损长轴方向的大小，测量时与胸骨旁五腔切面的方法相同。

嵴内型室缺封堵比较困难，一般选择<10 mm的缺损进行封堵，过大的缺损主动脉瓣脱垂容易越过室间隔进入右心室，出现主动脉瓣返流的机会增大，封堵时比较困难，缺损<6 mm的嵴内型室缺封堵的成功率较高；选择嵴内型室缺进行封堵时应注意缺损离肺动脉瓣的距离，一般要求肺动脉侧室间隔残端>3 mm。

在诊断过程中，嵴内型室缺与干下型室缺容易相混淆，在此需要仔细鉴别，因为干下型室缺是封堵术的禁忌证。鉴别诊断应从以下方面进行(图13-3-21～图13-3-24)。

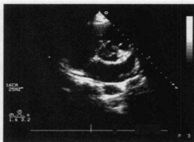


图 13-3-19　嵴内型室间隔缺损二维图像，因右冠瓣脱垂较重而不主张行封堵术

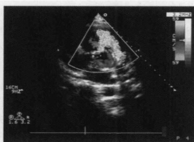


图 13-3-20　嵴内型室间隔缺损





图 13-3-21　嵴内型室缺主动脉瓣脱垂较轻，但缺损相对较大，封堵有难度

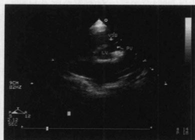


图 13-3-22　干下型室缺主动脉和肺动脉侧无室间隔残端，不能行封堵术

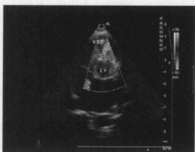


图 13-3-23　嵴内型室缺彩色分流与室间隔垂直


图 13-3-24　干下型室缺分流直接入肺动脉

① 缺损的部位。大血管短轴切面上嵴内型室缺一般位于 11 点钟至 1 点钟的时钟位之间，而干下型室缺位于 1 点钟的时钟位之后。

② 缺损与周边结构的关系。周边结构中，主要是利用肺动脉瓣为参照对嵴内型室缺和干下型室缺进行鉴别，干下型室缺位于肺动脉瓣下，与肺动脉瓣环间没有任何室间隔残端，而嵴内型室缺与肺动脉瓣环之间有不同程度的室间隔残端。

③ 彩色血流的特点。嵴内型室缺和干下型室缺的彩色分流有各自特点，大血管短轴切面上，嵴内型室缺的分流基本上与室间隔垂直，为红色为主的花色血流直接射入右心室流出道，而干下型室缺的分流是与室间隔几乎平行，分流过室间隔后直接斜向射入肺动脉，为短暂的以红色为主的花色血流过后，随即为以蓝色血流为主的花色血流。

(5) 外科手术残余漏　最常见的室间隔残余漏是由较大室缺和法洛四联症室间隔修补术后，缝线脱落导致补片周围出现间隙而形成(图 13-3-25～图 13-3-28)。残余漏的位置一般比较特殊，绝大多数位于补片周围，大小不等，形态不规则，超声检查时要从多角度连续扫查，以免漏诊。一般室间隔修补术后，残余漏在外科手术后 6 个月左右进行封堵比较合适，因为此时残余漏周围组织经自身修复后比较结实，不容易再次撕脱，封堵器也容易固定。

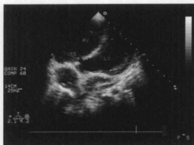


图 13-3-25　法四术后残余漏二维图，补片周围粘连明显，与周边有距离，可行封堵术

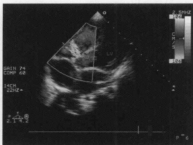


图 13-3-26　法四术后残余漏彩色图

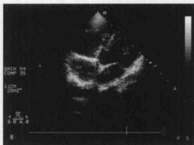


图 13-3-27　室缺修补术后补片下方残余漏二维及彩色图，可用一个封堵器封堵

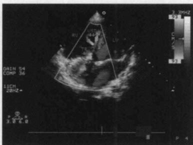


图 13-3-28　室缺修补术后补片下方两束残余分流

(6) 心肌梗死后室间隔穿孔　心肌梗死后形成的室间隔穿孔多发生于室间隔下部，以心尖部尤为多见，也有少数穿孔发生于室间隔中部和上部。心肌梗死后室间隔穿孔一般较大，多在 10 mm 以上，陈旧性梗死时由于斑痕形成，组织挛缩导致缺损进一步扩大。心肌梗死后室间隔穿孔进行封堵时应在 3 个月以后，因为急性期缺损周围坏死组织很脆弱，封堵器无法固定，只有等坏死组织机化后才能固定住封堵器。

在膜周部、嵴下型和嵴内型室缺的诊断过程中，应注意主动脉瓣脱垂的观测，主动脉瓣脱垂的声像图有如下特点(图 13-3-29～图 13-3-32)。

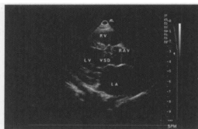


图 13-3-29　左心室长轴切面主动脉右冠瓣脱垂二维图像

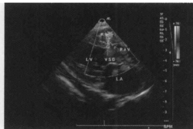


图 13-3-30　左心室长轴切面主动脉右冠瓣脱垂彩色图像





图 13-3-31　胸骨旁五腔切面主动脉右冠瓣脱垂二维图像



图 13-3-32　胸骨旁五腔切面主动脉右冠瓣脱垂彩色图像

① 瓣膜的位置。当主动脉瓣脱垂时，多切面显示瓣膜越过瓣环水平＞3 mm，通常脱垂的瓣膜不同程度遮挡缺损口，甚至越过室间隔进入右心室，声像图上表现为瓣膜呈"鱼钩"样改变，有时脱垂的瓣膜出现"切迹"。

② 彩色血流特点。当脱垂的瓣膜遮挡住缺损口时，遮挡部位的彩色分流"界限"清晰，在瓣膜的右心室侧直接为花色血流，瓣膜的左心室侧无血流信号，而无脱垂室缺的分流表现为：自左心室至右心室为淡红色→明亮红色→红色为主的五彩血流的逐步演变过程。

膜周部室缺和嵴下型室缺的周边结构中，除要注意主动脉瓣外，还应重点注意三尖瓣及其腱索走行情况，特别是腱索走行异常的室缺，可引起封堵器磨断瓣及其腱索并发症，造成较严重的后果。正常的三尖瓣前瓣腱索为沿着右心室前侧壁走行，最后附着于前侧壁的中下部。室间隔缺损时，部分患者的三尖瓣前瓣腱索可异常走行，横跨于室缺口，最后附着于缺损口下方的室间隔上。当此情况下植入封堵器时，封堵器伞盘的长期磨擦有可能将腱索磨断，造成三尖瓣严重关闭不全，导致严重的血流动力学改变。三尖瓣前瓣腱索附着点的位置是导致上述并发症的关键因素，当腱索附着点距缺损口 3 mm 以内时，造成腱索断裂的概率就要大的多，此时应慎重选择病例进行封堵，当腱索附着点离室间隔断端＞3 mm时，造成腱索断裂的概率就较小，患者可以行封堵术(图 13-3-33～图 13-3-36)。

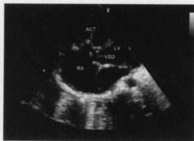


图 13-3-33　三尖瓣前瓣腱索附着于室缺口下端顶端二维图，此类室缺腱索附着处与缺损口无距离，不宜行封堵术

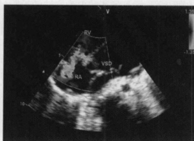


图 13-3-34　三尖瓣前瓣腱索附着于室缺口下端顶端彩色图

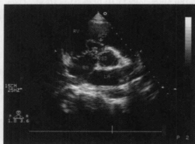


图 13-3-35　三尖瓣前瓣腱索附着于室缺口腱索下端顶端二维图，此类室缺腱索腱索附着处与缺损口有距离，腱索可行封堵术

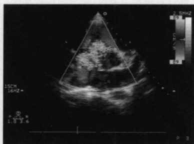


图 13-3-36　三尖瓣前瓣腱索附着于室腱索缺口下端顶端彩色图

13.3.1.4　封堵器类型及大小的选择

室缺封堵器分为膜部室缺封堵器和肌部室缺封堵器两大类，其中国产膜部室缺封堵器又分为对称型和偏心型两种，进口膜部室缺封堵器只有偏心型。不同类型的封堵器特点不同，适用于不同类型的室缺封堵术，肌部室缺封堵器腰部较长，伞盘一般比伞腰伸出 3 mm，适用于肌部室缺的封堵，膜部室缺封堵器腰部非常短，两伞盘几乎贴在一起，其中对称型封堵器伞盘比腰部伸出 2～4 mm，适用于主动脉侧有室间隔残端的膜周部室缺封堵，偏心型封堵器左心室面伞盘靠主动脉侧与腰部平齐而无延伸，适用于主动脉侧无室间隔残端的膜周部室缺封堵。

不同类型和形态的室缺选择封堵器的类型和大小不同，对称型封堵器和偏心型封堵器加大的尺寸也不同，原则上偏心型封堵器比对称型封堵器要多加大 2 mm 左右，下面以对称型封堵器为主对不同类型室缺的封堵器选择进行阐述。

(1) 膜周部室缺　粘连后形成假性膜部瘤和无粘连的膜周部室缺选择封堵器大小的原则不同，根据粘连的程度不同选择封堵器大小的原则也不相同。如果室缺粘连牢固，右心室面只有一个出口，可以只封堵右心室面的出口就可达到根治的目的。此时可以将封堵器部分拉入"囊袋"内，封堵器腰部卡在右心室出口而使封堵器得以固定，选择封堵器时主要考虑右心室面大小，一般封堵器的腰比缺损右心室面出口内径大 2～6 mm，出口越大加大的尺寸也就越大，一般出口＜2 mm，则加大 2 mm；出口＜2～4 mm 之间，则加大 4 mm；出口＞4 mm，则加大 6 mm。如果粘连比较牢固，但右心室面多孔，这种状态下应该用左心室面伞盘将缺损左心室面完全遮盖，用伞腰卡住右心室面来进行固定封堵器，选择封堵器大小时应比左心室面最大内径小 2 mm 左右(边缘为 4 mm 的封堵器应小 3～4 mm，以后的推算方式相同)，因为封堵器的伞盘比腰部伸出2 mm，整个左心室面伞盘比腰部就大 4 mm，右心室面卡住封堵器腰部后会使左心室面伞盘相应缩小，这样选择的封堵器一般能比较合适将左心室面盖住，而达到完全封闭缺损口的目的。如果缺损没有粘连，左右心室面的大小相近，选择封堵器时应加大较多，原则上在左心室面最大径的基础上加大 4～6 mm，缺损越大，加大的尺寸也越大。

选择封堵器类型时，形成假性膜部瘤的膜周部室缺一般选用对称型封堵器，有时管状的膜周部室缺如果管道很长、缺损较小，用对称型封堵器长度不够而使右心室面伞盘无法到位时，可以用动脉导管封堵器进行封堵，无粘连的室缺如果主动脉侧室间隔残端＞1 mm者可选用对称型封堵器，＜1 mm者可选用偏心型封堵器。

（2）肌部室缺　肌部室缺由于伸缩性大，肌肉收缩的力量也大，容易将封堵器“挤掉”，而且缺损周围组织不发生粘连，故选择封堵器尺寸时应加大较多，笔者的经验是在右心室面最大径的基础上加大4～8 mm，缺损越大，加大的尺寸也就越大。

（3）嵴下型室缺　嵴下型室缺周边一般没有粘连，离主动脉瓣没有距离，可以选用偏心型封堵器，封堵器大小应在室缺最大径的基础加4～6 mm。

（4）嵴内型室缺　嵴内型室缺因伴有主动脉瓣脱垂，可选用偏心型或对称型封堵器，封堵器大小应在室缺最大径的基础加2～3 mm。

对于伴主动脉瓣脱垂室缺封堵器类型的选择，多采用国产偏心性封堵器进行封堵。但笔者在工作中发现，选用对称性封堵器也能取得相同效果，并发症甚至比用偏心性封堵器还要少。根据主动脉瓣脱垂的结构特点，脱垂的瓣膜一般超越瓣环水平3 mm以上，此时如果选用对称性封堵器，大小合适时左心室面伞盘呈“薄片”状紧贴室间隔，主动脉侧伞尖位于瓣环与脱垂瓣膜的夹角内，可以将脱垂的瓣膜自瓣根部“托起”，部分减轻脱垂的程度而不影响瓣膜的活动。如果选用国产偏心性封堵器，原则上要比对称性封堵器加大2 mm左右以确保封堵器的牢固性，此时左心室面伞盘要比对称性封堵器要厚，加上靠近主动脉瓣环侧无延伸伞盘，形成一个较宽的“平台”顶住主动脉瓣根与瓣体交界，可能会影响主动脉瓣的活动反而增加主动脉瓣返流的机会。国产偏心性封堵器由于靠肌部侧伞盘相对要长，伞盘影响传导束的概率要比对称性封堵器大。选用对称性封堵器封堵伴主动脉瓣脱垂的室间隔缺损时，关键是选用的型号要合适，在保证牢固性的前提下，封堵器尽量选小。Amplazter封堵器虽然也是偏心性封堵器，但结构和国产偏心性封堵器不一样，其力学设计比国产封堵器要巧妙，对于伴主动脉瓣脱垂室缺的封堵效果要比国产对称和偏心性封堵器要好。

13.3.2　超声心动图在封堵术中的应用

室缺封堵术过程中，超声心动图X线同样起着较为重要的作用，可以精确观测心内结构，指导封堵术各环节的顺利进行。超声心动图主要在观察导丝、导管和输送鞘的走行及位置、封堵器左、右心室面伞盘是否到位、封堵器的整体位置情况、是否存在残余分流以及封堵器对周边结构是否有影响等方面起指导作用。

13.3.2.1　导丝、导管和输送鞘的走形及位置

一般导丝和导管的穿隔过程是在X线指导下完成，当心脏和室间隔的位置发生变化时，会造成对导丝和导管的走形及位置的判断产生影响，此时应利用超声心动图直接观测其位置。导丝通过室缺口时，超声心动图连续扫查可见条状强回声自左心室经缺损口进入右心室，导管通过室缺口时，可见“＝”状回声自左心室经缺损口进入右心室，超声观测切面以胸骨旁和心尖5腔切面为佳。还有一种情况就是当导管不能沿导丝顺利进入下腔静脉



时，考虑导丝有可能进入三尖瓣腱索，此时除了在X线下观察到导丝出现“切迹”外，还应该利用二维超声心动图观察导丝与腱索的关系以及彩色多普勒成像观测三尖瓣返流情况，导丝未进入三尖瓣腱索时三尖瓣返流发生可能小，当导丝进入三尖瓣腱索时，可牵拉腱索而导致中到大量的三尖瓣立刻发生返流。轨道建立以后，送入输送长鞘，在将导丝和和导管撤出之前，必须确定好输送长鞘已穿过室间隔，并在左心室内留置较长的位置，如果输送长鞘没有到达室间隔或左心室内留置太短而滑入右心室，此时撤出导丝则前面的操作将前功尽弃。一般要求输送长鞘到达室间隔后向左心室心尖部走行，部分患者可能因多种原因导致鞘管不能弯向左心室心尖而置于升主动脉。在此强调，输送鞘要尽可能送至左心室心尖而不留置于升主动脉，一旦需要在升主动脉释放封堵器，要密切注意输送长鞘和封堵器对冠状动脉和主动脉瓣的影响。当输送鞘送至左心室心尖部后，在胸骨旁和心尖5腔切面连续扫描过程中，可见“＝”状强回声从右心房经三尖瓣穿过室缺口后，进入左心室延伸至心尖部，此时才可以将导丝和导管撤出(图13-3-37)。

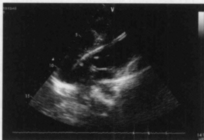


图13-3-37　输送长鞘自右心房、右心室经缺损口到达左心室心尖部

13.3.2.2　*封堵器左、右心室面伞盘是否到位*

输送鞘到位后，将封堵器送入鞘管，在左心室内释放出左心室面伞盘，此过程在X线下操作完成。左心室面伞盘释放后，将封堵器和鞘管整体向后拉，使左心室面伞盘紧贴于室间隔左心室侧，此过程应在超声心动图监测下完成，因为X线不能精确观测到室间隔的位置。左心室面伞盘贴紧室间隔后，在胸骨旁和心尖5腔切面可观测到薄片状强回声紧贴于室间隔，并与室间隔的运动一致(图13-3-38)。左心室面伞盘到位后，固定住输送铁杆，将输送鞘后撤释放出伞腰和右心室侧伞盘。整个封堵器到位后，右心室侧伞盘紧贴于室间隔并显示整个封堵器呈“H”形(图13-3-39)。有时由于假性膜部瘤的囊袋很长，封堵器右心室面伞盘不能到达右心室而留置于囊袋内，超声心动图观测到右心室面伞盘呈球形或圆锥形，而不是正常的薄片状，此时可以在超声心动图监测下用一定的力度牵拉输送铁杆，将右心

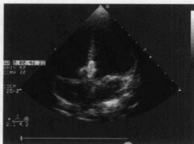


图13-3-38　封堵器左心室侧伞盘贴紧室间隔

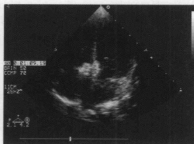


图13-3-39　封堵器右心室侧伞盘已释放



室面伞盘拉至右心室，如果不能奏效，可将输送鞘往前送将伞腰收起，稍微加大力度牵拉输送杆，使左心室面伞盘略成球形，然后再释放腰部和右心室面伞盘。在此监测过程中，要提醒操作医生不要把左心室面伞盘收入鞘管，否则鞘管容易滑入右心室，同时也要提醒操作医生牵拉时不要让左心室面伞盘过度变形呈梭形，否则整个封堵器容易滑入右心室。

13.3.2.3　封堵器的整体位置情况

封堵器的左、右心室面伞盘均释放后，要注意观测位置是否正确。超声心动图观测应结合胸骨旁5腔、心尖5腔和大血管短轴切面综合判断。在这些切面中，必须观测到封堵器左、右心室伞盘的4个伞尖和腰部同时显示，并注意观测4个伞尖分开，腰部内径小于封堵器在体外时的内径，一般10 mm以下封堵器释放后内径比释放前小2～4 mm左右为佳，10 mm以上封堵器释放后内径比释放前小4～6 mm左右为佳(图13-3-40～图13-3-41)。封堵器到位后不需做牵拉和推挤动作来检验固性，只需观测释放后腰部内径并和体外状态相比较。超声心动图观察完毕后，再行左心室造影加以证实。左心室造影时也必须观察到封堵器的4个分开的伞尖和腰部呈"H"形，见此征象而不用考虑球管角度。



图13-3-40　封堵术后大血管短轴切面封堵器二维图，封堵器呈"H"形，无室水平分流



图13-3-41　封堵术后大血管短轴切面彩色血流显示室水平未见分流

13.3.2.4　残余分流情况

封堵器到位后，应观测室水平是否存在残余分流。一般选用封堵器较小，并且大小合适时，不容易出现残余分流(图13-3-42、图13-3-43)；当选用的封堵器大小不合适时，封堵器过大或过小，都有可能出现室水平的残余分流。残余分流常见的有两种情况：一种是封堵器中央出现的残余分流；另一种是封堵器伞盘或腰部周边出现的残余分流。封堵器中央出现残余分流是由于产品本身问题所致，多见于腰部缝膜的缝线脱落致使缝膜偏向一侧，血流直接通过裸露的编织网眼进入右心室，多切面彩色血流显示片状五彩血流自左心室经封堵器腰部进入右心室。由于左、右心室间压差大，分流速度快，红细胞撞击封堵器金属网而破碎，可出现严重的溶血现象，这种情况下必须将封堵器收回，重换相同型号封堵器进行封堵。封堵器周边出现残余分流有可能是由于封堵器过小、封堵器过大且缺损形态不规则或封堵器位置异常等因素导致。封堵器过小时，可导致封堵器左心室面伞盘部分滑入右心室，残余分流经封堵器伞盘周边进入右心室，此时必须收回封堵器改用更大型号的封堵器

进行封堵;封堵器过大可导致左、右心室面伞盘略呈球形而不能紧贴室间隔,加上缺损形态不规则,封堵器腰部不能将缺损完全堵塞而留有小缝隙,血流可通过伞盘与室间隔间隙再经缺损缝隙进入右心室,这种情况下残余分流大多为较小的束状,一般不会引起溶血现象发生,可以考虑保留封堵器;封堵器位置异常时,部分伞盘完全在左心室或右心室,导致封堵器部位伞盘周边出现残余分流,这种情况下必须收回封堵器重新释放或换用更大型号封堵器进行封堵。

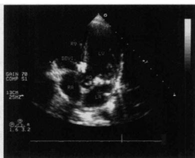


图 13-3-42 封堵术后胸骨旁 5 腔切面封堵器二维图,封堵器呈"H"形,无室水平分流

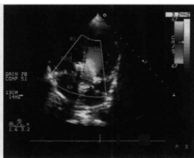


图 13-3-43 封堵术后胸骨旁 5 腔切面彩色血流显示室水平未见分流

13.3.2.5 封堵器对周边结构的影响

观测封堵器对周边结构是否有影响时,主要注意对主动脉瓣和三尖瓣的影响。封堵器对主动脉瓣产生影响一般是因主动脉侧室间隔残端过小或选用封堵器过大,封堵器推挤主动脉瓣膜,从而导致主动脉瓣返流。当封堵器大小合适,而主动脉侧室间隔残端过小引起主动脉瓣返流时,应注意观测返流量的大小,如果返流为微量或极少量,可以考虑保留封堵器,如果中到大量的返流,则必须收回封堵器,改用外科手术治疗。当封堵器过大,观测到伞盘略成球形且腰部内径较小,主动脉侧伞盘推挤主动脉瓣而出现返流时,应收回封堵器,改用更小型号的封堵器进行封堵。封堵器对三尖瓣产生影响主要是引起三尖瓣返流。大部分室缺封堵术患者都会出现不同程度的三尖瓣返流,此时应根据返流量的大小酌情处理,小量返流不会导致血流动力学改变时,可以保留封堵器,返流为中到大量可以导致血流动力学改变时,应收回封堵器而改用外科手术治疗。

13.3.2.6 心包的观测

在封堵术过程中,应密切观测心包情况的变化,以便尽早发现心包积液的出现,尽可能避免心包压塞的发生。室缺封堵术过程中,发生心包压塞多由于右心房壁穿孔导致,心室壁较厚一般不容易穿孔。在导管和导丝寻找三尖瓣口进入右心室时,如果动作粗暴,极有可能引起右心房室沟附近及其他右心房壁出现穿孔。抓捕器在上腔静脉内抓捕导丝时操作不当也有可能引起右心房壁穿孔。一旦发现心包积液,须立即行心包穿刺及时抽出血液,同时通知心外科准备手术。在心外科准备过程中,超声心动图密切观测心包积液的变化情况,如果积液没有明显变化,可以暂时保守治疗而继续观测,一定时间后确定积液量没



有增多，可以不行外科处理，因为心房压力较低，较小的孔通过积极的处理可以使破口闭合；如果积液量继续增加，必须立即行外科手术处理。

在上述参数观测没有异常时，可以在X线下将输送铁杆脱钩，释放整个封堵器。

13.3.3 超声心动图在封堵术后的应用

室间隔缺损封堵术后，利用超声心动图进行定期观测，以了解患者的恢复过程及治疗效果。超声心动图观测主要包括封堵器的位置、残余分流的变化、心腔大小的变化、心脏功能的变化等方面。

13.3.3.1 封堵器的位置

封堵器大小合适时，封堵术后位置一般不会发生，当封堵器过小或假性膜部瘤粘连不是很牢固时，封堵术后封堵器的位置可发生变化。上述情况导致封堵器的位置变化时，一般为封堵器部分滑入右心室或完全脱入右心系统进到肺动脉内。当封堵器部分滑入右心室时，彩色多普勒成像可见封堵器伞盘周边出现新的残余分流，残余分流不是很大时，可以保守治疗和继续观测，一般1～3个月后内皮组织覆盖封堵器时会将封堵器移位后产生的缝隙覆盖。当封堵器移位后出现较大缝隙导致较大残余分流时，自然闭合的可能性就比较小，此时可以通过外科手术将封堵器取出并修补缺损，也可以继续观测患者情况，半年后再次行封堵术将残余漏闭合。封堵器完全脱落进入肺动脉时，外科手术也不容易将封堵器取出，此时建议用介入方法辅捞封堵器，一般能将封堵器取出，不能取出时再行外科手术。

13.3.3.2 残余分流量的变化

观测残余分流量主要包括原有残余分流的变化和术后重新出新残余分流两个方面。术中在封堵器腰部出现残余分流时，术后1～3个月一般能消失。术后重新出现残余分流时，一般是由于封堵器的移位导致，处理方法前面已介绍；还有一种特殊情况就是术中没有残余分流，术后封堵器的位置没有发生变化，但封堵器腰部或伞盘的周围出现残余分流，这种情况可以不作处理，1～3个月一般能消失。

13.3.3.3 心脏大小和功能的变化

室缺封堵术后，由于原先异常的血流动力学得以纠正，心脏的大小和功能也就逐渐恢复正常状态。一般左心房和左心室大小3个月左右开始恢复，6个月左右基本恢复正常，部分术前心脏损害较严重患者恢复时间还要长。左心室的收缩和舒张功能完全恢复也需要大概6个月左右。

13.3.4 室缺封堵术常见的并发症和处理原则

13.3.4.1 封堵器脱落

封堵器的脱落一般由于选择的封堵器过小或封堵器没有到位两个因素引起。选用的封堵器过小时，封堵器一般脱落到右心系统进入肺动脉，用介入方法将封堵器捞出后换用更大型号封堵器进行封堵。封堵器没有到位而判断失误将其释放后，封堵器一般脱入左心系统而进入体循环大血管内，也可用介入方法将封堵器捞出后重新进行封堵。

13.3.4.2 主动脉瓣和三尖瓣返流

当超声心动图观测到主动脉瓣返流时，根据返流量的量不同，处理方法也不同，返流量较小，不至于引起血流动力学改变时，可以通过密切观测而保守治疗；返流量较大引起明显血流动力学改变时，必须通过介入和/或外科手术方法取出封堵器，再将缺损进行外科修补。一般封堵术后的三尖瓣返流为少量，不会引起明显的血流动力学改变，当封堵器损伤三尖瓣腱索或三尖瓣膜本身引起三尖瓣关闭不全或瓣膜穿孔时，应该进行外科手术对瓣膜进行处理(图 13-3-44、图 13-3-45)。

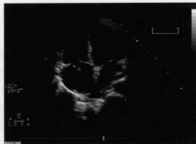


图 13-3-44 三尖瓣前瓣腱索断裂后瓣叶突入右心房可见严重关闭不全



图 13-3-45 三尖瓣前瓣腱索断裂后，彩色血流显示大量返流

13.3.4.3 溶血

当封堵术后出现残余分流时，由于分流速度快，血流撞击封堵器引起红细胞破碎，从而可导致溶血的发生。发生溶血时，应密切观察血尿情况和血液内红细胞的变化情况，如果溶血引起的症状和体征逐渐好转，可以通过密切观测而行保守治疗；如果症状和体征逐渐加重，则应立刻行外科手术处理。

13.4 超声心动图与X线在室缺封堵术中应用价值

在室缺封堵术的术前、术中和术后过程中，超声心动图和X线成像均起着重要的作用，两者不能相互取代。超声心动图和X线的成像原理和特点不同，在各阶段所起的作用也不尽相同，两者应相互结合，综合判断，以提高室缺封堵术的成功率和减少手术并发症的发生。超声心动图视野较小，对组织的观察细致、清晰，可以用于观测心内结构和血流动力学改变；X线成像视野大，对组织的分辨较差，可用于引导大血管和心腔内的操作，利用X线进行左心室造影可以精确测量缺损的大小。

13.4.1 术前选择患者

封堵术前对患者的筛选主要依靠超声心动图来进行，普通X线在筛选封堵术患者方面意义不大。超声心动图可以确诊室缺患者，能对缺损的大小、形态、与周边结构关系以及血流动力学的变化进行准确的观测，该方法为无创检查，可以重复进行。普通X线只能大致



观测心腔的大小和结构，对室缺不能进行确诊，X线左心室造影虽然是诊断室缺和测量大小的金标准，但是它是一种有创检查，患者要承受一定的风险，也不适合重复使用。对于室缺的分型，主要依靠超声心动图，X线和左心室造影不能对室缺进行准确分型。所以，目前术前诊断和选择封堵术适应证主要依靠超声心动图来进行，只有当超声心动图不能明确诊断时，才进行X线下左心室造影以明确诊断。

13.4.2 封堵术中超声心动图和X线的价值

选择好患者进行封堵时，X线和左心室造影在整个手术过程中占主导地位，超声心动图可以辅助指导手术过程。

13.4.2.1 室缺大小和形态的分析

X线下左心室造影是观测室缺大小和形态最佳手段，超声心动图在这方面要逊于X线左心室造影。X线左心室造影图像与超声心动图的心尖左心室长轴切面图像的角度相似，两者对缺损大小的观测结果相近；超声心动图还可以在左心室长轴、大血管短轴和胸骨旁5腔切面对缺损大小进行观测，其中胸骨旁5腔切面测值与左心室造影相近，左心室长轴切面测量结果一般小于左心室造影测量结果。X线左心室造影对于室缺的形态观察很清楚，超声心动图容易受外界因素干扰而不如左心室造影，特别是对于一些较肥胖和受气体干扰患者的观察，X线左心室造影明显优于超声心动图检查。

13.4.2.2 室缺与周边结构的观测

对于室缺与周边关系的观测，超声心动图优于X线左心室造影。超声心动图可以在多切面上观测缺损与主动脉瓣、肺动脉瓣和三尖瓣距离，并可以准确评估主动脉瓣是否脱垂和脱垂的程度；X线左心室造影只能观测缺损与主动脉瓣的距离，对主动脉瓣的脱垂情况不易分析。一般X线左心室造影测量室缺离主动脉瓣的距离要大于超声心动图所测量的距离，因为X线左心室造影只是从一个角度来进行分析，而超声心动图可从多个角度来进行动态分析，并寻找最短距离来进行测量。

13.4.2.3 对轨道建立的指导作用

在建立轨道过程中，很大程度上依赖于X线。X线左心室造影图像可以作为路标指导导丝穿越室间隔，超声心动图在建立轨道过程中的指导作用不如X线左心室造影。建立轨道时，在心脏外操作过程中，完全依赖于X线成像，超声心动图几乎无指导作用；在心脏内操作过程中，指导导丝和导管穿越室间隔和用圈套器抓捕腔静脉或肺动脉内的超滑导丝都在X线下指导进行。超声心动图检查对于观察导管、导丝和输送鞘在心内的走行有较大帮助，特别是对于输送鞘是否在左心室内的判断，要优于X线检查，因为当心脏转位或位置发生改变时，X线容易判断失误，而超声心动图不受这些因素影响。

13.4.2.4 对释放封堵器过程的指导作用

输送鞘到达左心室后，在释放封堵器过程中，超声心动图和X线成像均可以指导此过程。有经验的医生可以在X线指导下完成整个释放过程，对于封堵经验不是很丰富的医生，则建议在超声心动图指导下完成释放过程，因为X线毕竟不能准确观测心内结构，当封

堵器左心室面伞盘已到达室间隔时,经验不丰富的医生感觉不到伞盘已经到位,继续牵拉输送铁杆会使左心室面伞盘滑入右心室,此时应在超声心动图的指导下观测伞盘以及整个封堵器的位置。左心室面伞盘释放后,可以通过X线左心室造影和超声心动图来观察伞盘是否在室间隔两侧,在X线左心室造影图像中,必须将封堵器的4个角和腰部显示清晰,如果造影剂包裹两个伞盘,则表示整个封堵器都在左心室内,造影剂只包裹左心室面伞盘则表示整个封堵器位置正常。

13.4.2.5 对残余分流和瓣膜返流的观测

封堵器到位后,可以通过X线左心室造影和超声心动图来观测残余分流和瓣膜返流的情况。对于残余分流的观测,X线左心室造影优于超声心动图,因为受扫描角度的影响,有时超声心动图不易观测到较小的残余分流。对于主动脉瓣返流的观测,X线左心室造影和超声心动图没有明显差别,可结合两者结果进行判断。对于三尖瓣返流的判断超声心动图优于X线左心室造影,超声心动图可以清楚观测到三尖瓣的返流情况,而X线左心室造影观一般观测不到三尖瓣返流。

13.4.3 封堵术后超声心动图和X线的价值

由于超声心动图对心内结构观测清楚,无创伤,并可以重复进行,所以,封堵术后的监测过程、疗效分析随诊、主要由超声心动图来承担。X线检查不能观察心内结构,不适合作为术后监测随诊手段。

(姚志勇)

参考文献

[1] 李军,张军,姚志勇,等.经胸超声心动图在室间隔封堵术中的应用研究[J].中国超声医学杂志,2003,19(10):740-743.

[2] 张玉顺,朱鲜阳,张军.先天性心脏病介入治疗与超声诊断进展[M].西安:世界图书出版公司,2005:130.

[3] Arora R, Trehan V. Transcatheter closure of congenital ventricular sept defects: experience with various devices[J]. J Interv Cardiol, 2003,16:43-50.

[4] 孔祥清.膜部室间隔缺损的介入治疗[J].海南医学,2002,12:118-122.

[5] Thanopoulos BD, Karanassion E, Tsaousis G, et al. Catheter closure of congenital/acquired muscular ventricular VSDs and perimembranous VSDs using the Amplatzer devices[J]. J Interv cardiol, 2003,16(5):399-407.

[6] 胡海波,蒋世良.室间隔缺损介入性治疗的现状与发展[J].中华心血管病杂志,2002,30:442-444.

[7] Marx GR, Sherwoob MC. Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease: a continuum of unfulfilled promise? A presently clinically applicable technology with an important future? Pediatr Cardiol, 2002,23:266-285.

[8] 周达新,葛均波,陈灏珠.室间隔缺损封堵治疗的疗效和安全性[J].中华心血管病杂志,2003,31(5):330-333.

[9] 秦永文.室间隔缺损介入治疗的规范化探讨[J].介入放射学杂志,2004,13(2):189-192.

[10] 张军，李军，石晶，等. 超声心动图在嵴内型房间隔缺损封堵中的作用[J]. 心脏杂志，2005，17(3)：275 - 278.

[11] 李军，张军，段云燕，等. 超声心动图与心血管造影在室缺封堵术中的互补价值[J]. 中国超声医学杂志，2005，21(6)：433 - 435.

[12] 张华，邵东龙，孙万峰，等. 经胸彩色多普勒超声心动图在室间隔缺损封堵术中的研究[J]. 中国临床医学影像杂志，2004，15(11)：656 - 657.

[13] 石晶，张军，李军，等. 超声心动图对室间隔缺损封堵术心脏血流动力学及负荷的变化观测[J]. 心脏杂志，2007，19(4)：474 - 477.

[14] 华益民，王一斌. 室间隔缺损介入治疗术后传导阻滞发生机制探讨[J]. 心脏杂志，2004，16(专刊)：S29 - S30.

[15] 林彬，冯广德，于海彬，等. 膜周部室间隔缺损封堵术后危险因素分析[J]. 医学论坛杂志，2008，28(1)：8 - 10

[16] Holzer R, Hijazi ZM. Interventional approach to congenital heart disease[J]. Curr Opin Cardiol, 2004, 19(2): 84 - 90.

14 卵圆孔未闭的介入诊治

卵圆孔未闭(patent foramen ovale，PFO)在先天性心脏病中较为常见，发生率为25%～39%。以往认为PFO不引起两房间的分流，无重要的血流动力学意义，不需要治疗。20世纪90年代后，PFO的存在于不明原因脑卒中发生的关系越来越受到重视。不明原因脑卒中患者患有PFO者高达32%～50%。因此，在国外很注重对PFO的积极治疗，但国内尚缺乏对PFO的认识。

14.1 胚胎学

卵圆孔的形成在胚胎发育至第6、7周时，心房间隔先后发出2个隔，先出现的隔为原发隔或称第一隔，后出现的隔为继发隔或称第二隔，原发隔自心房中线背侧壁呈半月形长出，向房室管生长与心内膜垫融合，与房室隔尾端部留一小孔，称为原发孔。在原发孔未闭合前，原发隔近头端部分形成一孔，称继发孔，是胎儿时期的血液的正常通道。同时在第一隔的右侧由心房壁上又长出一镰状形隔，称继发隔或称第二隔，此隔不继续生长分离心房中途停止，镰状形凹陷呈卵圆形称卵圆窝，卵圆窝处原发隔与继发隔未能正常自然粘连融合留下一小裂隙称卵圆孔，在两者间残存宽约1～6 mm，长约7 mm的裂隙样未闭的异常通道称卵圆孔未闭。与胚胎第8周心房间隔发育已完成，卵圆孔与卵圆瓣的全部融合发生在出生之后。约有20%～35%的人卵圆孔持续存在。

14.2 病理生理

卵圆孔是胎儿发育必需的一个生命通道，来自母亲的脐静脉血也正是经此通道进入胎儿的左侧心腔，然后，分布到全身，以提供胎儿发育所需的氧气和营养物质。孩子出生时，随着第一声啼哭，左心房压力升高，使左侧的原发隔部分紧贴在右侧的继发隔上，发生功能性闭合，1年内达到解剖上的闭合。若年龄>3岁的幼儿卵圆孔仍不闭合称为卵圆孔未闭，如果出生后原发隔与继发隔未能正常粘连融合，在两者残存的宽约1～6 mm、长约7 mm的裂隙样异常交通，类似一功能性瓣膜。因此，当某些原因使右心房压力高于左心房压力时，左侧薄弱的原发隔被推开，便会发生经由PFO的右向左分流。

PFO是目前成人中最为常见的先天性心脏异常，在正常人群中4人中即可检出1人患有此病。长期以来人们认为PFO一般不引起两房间的分流，对心脏的血流动力学并无影响，因而认为“无关紧要”。近年来的许多研究表明，PFO与不明原因患者之间存在着密切的联系，这是因为通过未闭的卵圆孔，下列栓子可进入左心系统引起相应的临床症状：①下肢深静脉或



盆腔静脉的血栓；②潜水病或减压病所致的空气栓子；③手术或外伤后形成的脂肪栓子。而且对于发生过血栓性事件的 PFO 患者其再发的危险性依然很高。因此，针对病因治疗，封闭高危人群的开放的卵圆孔，有望降低患者的发生率。另外，也发现 PFO 与减压病、偏头痛等的发病有关，闭合 PFO 可能有益于上述患者。以往封闭 PFO 依靠外科手术。手术治疗的成功率高，病死率很低，但创伤大，可能会出现心房颤动、心包积液、术后出血和伤口感染等并发症，因此，近年来已很少采用。随着科技的进步，尤其是心导管技术的发展，相当一部分左向右分流先天性心脏病（如动脉导管未闭、房室间隔缺损）可经介入治疗根治。近年来的临床实践证明，这一技术永久性关闭开放的卵圆孔也是安全、有效、可行的。

14.3 卵圆孔未闭的诊断

卵圆孔未闭多无症状，难以听到杂音，心电图、胸部 X 线片均正常。因此，不易发现，也不被人们所重视。PFO 的诊断主要靠心脏超声检查来明确诊断。

PFO 在经胸超声（TTE）或经食道超声（TEE）下显示房间隔未见连续中断，彩色多普勒成像卵圆窝部位存在左、右心房间隔左向右的或右向左的细小分流。

14.3.1 PFO 未闭的诊断

14.3.1.1 右心导管检查

以往对 PFO 的诊断主要依赖于尸检及右心导管术，右心导管术可直接经 PFO 从右心房进入左心房，证实 PFO 的存在。目前采用彩色多普勒超声检查，提高诊断的准确性。

14.3.1.2 超声心动图检查

TTE、TEE 可发现左向右分流的 PFO 或右向左分流的 PFO，超声声学造影能发现潜在的 PFO，Valsalva 动作或咳嗽试验可使 PFO 的检测率高达 60%～78%。对于原因不明的一过性脑供血不足（TIA）或原因不明的脑栓塞的患者尽可能用超声心动图检查去发现 PFO（图 14-3-1）。

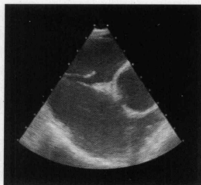


图 14-3-1 PFO 超声心动图检查



图 14-3-2 静脉双氧水造影的图像（TEE）

Valsalva 动作或咳嗽试验由于可一过性升高右心房压，此时，注射微泡对比则可提高的 PFO 检出率。对比 TEE 诊断敏感性为 90%，特异性为 100%。TTE 对 PFO 的检出率是 TEE 的 3 倍(图 14-3-2)。

注射微泡使左心房充满气泡，此时，可见微泡经 PFO 进入右心房(箭头所指出)

14.3.1.3 卵圆空未闭鉴别诊断

PFO 与小房间隔缺损的鉴别诊断主要通过 B 超来鉴别。小房缺是在经胸超声或经食道超声下显示房间隔上有小的连续中断，房间隔上的连续中断多半>4 mm，彩色多普勒成像房间隔部位在左右心房间存在左向右的小分流。一般来说，发现 PFO 彩色多普勒成像多普勒高于二维超声，经食道超声又高于经胸超声，配合声学造影 PFO 发现率又明显增加。PFO 与小房间隔缺损鉴别(表 14-3-1)。

表 14-3-1　卵圆空未闭与小房间隔缺损鉴别

	PFO	小房间隔缺损
心脏变化引起的症状的体征	无	有
左向右分流右心室负荷	无	常伴有
TEE	PFO	缺损
超声造影右向左分流(Valsalva 动作)	有	无

14.3.2 卵圆孔未闭分类

14.3.2.1 PFO 病理分类

一般将 PFO 分为三类：①大 PFO。直径≥4 mm；②中 PFO。直径约 2～3.9 mm；③小 PFO。直径<2 mm。

14.3.2.2 超声声学造影微泡(bubbles)的分类

①小量分流。微泡<10 个；②大量分流。微泡>10 个。大量分流进一步再分为微泡>25 个称淋浴型或雨帘型。

14.3.2.3 声学造影剂

目前最常见的是手振生理盐水造影。①碳酸氢钠液体造影。碳酸氢钠加维生素 B6 右心房造影，由于产生的微泡较少，效果不甚理想。②手振生理盐水造影。手振生理盐水 8～10 ml 加 1～2 ml 气泡，通过一个三通开关将 2 个 10 ml 注射器相连，反复将生理盐水在两个注射器之间快速重复抽吸 10 次左右，经上肢静脉快速推注，提高静脉推注速度能达到较好的效果。③造影剂右心房造影。注射一定浓度的造影剂右心房可完全充满能达到良好的造影结果。④手振少量血液微泡造影。如在术中，在充分抗凝的情况下可用注射器抽取一定量(8 ml)的不凝的血液，加少量(1～2 ml)气泡混合，用手振法也可达到同样的效果，禁止注入凝血的液体。需要注意的是，PFO 较大时进入微泡过多，患者会出现短暂性脑缺氧表现，需减少注射剂量。



14.3.3 卵圆孔未闭与脑卒中发生率

PFO与不明原因的脑缺血时间关系密切，其病理机制为静脉系统的栓子通过动静脉系统之间的异常通道进入动脉系统，造成动脉系统栓塞。众所周知，正常人在左右心房之间有压力差，左心房压力略高于右心房压，在有些(Valsalva动作、咳嗽等)情况下右心房压有可能高于左心房压而出现右向左分流，由此可见PFO是形成脑血栓的潜在条件。PFO是否与脑血栓事件发生有关，早在1877年，Cohnheim首次描述PFO患者存在血管血栓(脑血栓)，无左心系统栓子的来源，有潜在右向左分流的可能，静脉系统或右心房内检测到血栓时，PFO是脑血栓事件发生的原因。大量研究表明，存在PFO者发生不明原因脑缺血事件的概率显著高于无PFO者。1999年美国脑卒中统计每年为70万人，病因不明的脑卒中占所有脑卒中的10%～40%，病因不明的脑卒中是PFO引起，国外报道人群中PFO的发生率为22%～38%，

PFO合并哪些情况易发生血管栓塞：①慢性右心房压力升高的疾病。肺动脉高压；慢性阻塞性肺病；肺栓塞并存在持续右向左分流。②短暂右心房压力的突然升高。如Valsalva动作、咳嗽或潜水。③心房间有压力阶差并短暂的右向左分流。

14.4 卵圆孔未闭的介入治疗

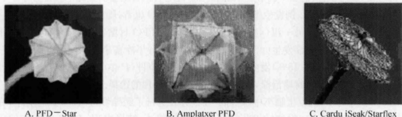
14.4.1 介入治疗的适应证及并发症

介入治疗前需仔细选择适应证，确认患者有不明原因的栓塞史，并通过影像学检查排除非反常性栓塞的原因，特别是发生动脉系统栓子的可能。所谓反常性栓塞，是指静脉系统和右心房的血栓通过心脏内的交通从右心系统进入左心系统，引发缺血性患者和心、肾以及外周动脉栓塞。1972年，Meister等提出了反常性栓塞(或称矛盾性栓塞)的诊断标准：①无左侧心脏、动脉栓子源的全身性或脑动脉栓塞；②有深静脉血栓形成(DVT)和(或)肺动脉栓塞；③心脏存在右至左分流；④有持续性(如原发性或继发性肺动脉高压)或短暂性(如Valsalva动作或咳嗽)右心系统压力升高。介入治疗的适应证包括：①不明原因的脑卒中，发现PFO和右到左分流者，已采用药物治疗，但仍复发缺血性栓塞者；②不明原因的脑卒中，发现PFO，患者不愿采用药物治疗或药物治疗有禁忌者；③PFO合并不明原因的短暂性脑缺血发作(TIA)或颅内缺血性病变；④PFO合并不明原因的颅外血栓栓塞；⑤PFO合并深静脉血栓引起脑梗死者；⑥PFO合并房间隔瘤；⑦从事潜水等高危职业者有PFO。禁忌证为：①任何可以找到原因的脑栓塞情况，如心源性、周围血管系统、中枢神经系统、高凝状态等；②有抗血小板或抗凝治疗禁忌者，如3个月内有严重出血情况、有颅内出血病史或明显的颅内病变；③下腔静脉或盆腔静脉血栓形成导致完全梗阻、全身或局部感染、心腔内血栓形成等；④妊娠。

介入治疗的早期，由于所用的封堵装置所存在的缺陷，可发生各种并发症的报道较多，如：①术中一过性房性早搏、房速、房颤；②随访中发现无症状性封堵器表面有血栓形成；③个别患者出现封堵器金属骨架断裂；④感染、出血、心房穿孔、分流、栓塞等。

14.4.2 卵圆孔未闭的封堵装置

最近十年来，研究人员用不同的装置闭合发生过不明原因患者的 PFO 患者，得出的结论是令人鼓舞的。对 PFO 的封堵术曾先后采用过 Clamshell、Angel wings、Sideris 纽扣式补片、PFO-Star、CardioSeal 和 Amplazter，房间隔缺损封堵器和 Amplazter-PFO 专用装置。有些装置由于其操作复杂、成功率不高、并发症多，临床已不再使用。目前临床主要是应用的自膨胀双盘状装置，如 PFO-Star、CardioSeal/Starflex 和 Amplazter，特别是 Amplatzer PFO 专用封堵器的问世，极大地拓宽了介入治疗的适应证，减少了并发症，简化了操作方法，使绝大多数 PFO 患者可经介入治疗得到根治。Amplatzer PFO 是由具有自膨胀特性的双盘(右心房侧盘大，左心房侧盘小)与连接双盘的直径 3 mm 的“细腰部”组成，由镍钛记忆合金编织的密集网状结构，双盘内充置高分子聚合材料。由于腰部细，与 PFO 的直径更为相近，便于封堵 PFO，右心房侧盘大，也有利于防止右向左分流并阻隔栓子。这种封堵器并且可适用于不同解剖形态的 PFO。目前它有 3 种规格：①18 mm。左、右双盘均为 18 mm。②25 mm。左侧盘为 18 mm，右侧盘为 25 mm。③35 mm。左侧盘为 28 mm，右侧盘为 35 mm。25 mm的封堵器适用于 90%以上的 PFO，其余的则用 35 mm。设计 18 mm 的封堵器主要是为了防止对升主动脉根部的摩擦，以免发生穿孔，实际上临床上很少应用，因为其右侧盘直径小，要将其平稳的跨坐在呈楔形的继发隔上是有相当难度的，易于发生右侧盘面的变形和移位。无论 PFO 裂隙的长度如何，Amplatzer PFO 也可用于呈漏斗样结构的 PFO。对于很长的 PFO 通道，则可应用 35 mm 的封堵器，35 mm 的封堵器还可应用于伴有大的房间隔瘤(atrial septal aneurysm ASA)的大 PFO 患者。只要 PFO 不大，即使 ASA 比较大，25 mm 的封堵器仍为首选。PFO-Star 是由两个伞样的聚乙烯醇盘片组成的自定位和自膨胀装置，盘片的规格有 18 mm、22 mm、26 mm、30 mm 和 35 mm，并通过附着其上的 4～6个镍钛合金臂来达到自膨胀的目的。腰长 3～5 mm，早期的盘片较厚达 2 mm，现盘片已很薄，可通过比较小的输送鞘(10F)来输送。CardioSealPFO 是由两个方形的伞样结构组成的，每个伞片由镍钛合金臂组成框架结构，上附聚酯涤纶纤维膜，由于由镍钛合金为骨架，因此也为自膨胀装置。根据其伞片对角的直径，其规格从 17～40 mm 不等。可通过 11F 的长鞘输送。目前该三种装置均已获 FDA 批准在临床应用。近几年来，Amplatzer PFO 专用封堵器由于其特殊的优点，其应用最为广泛(图 14-4-1)。



A. PFD－Star　　B. Amplatxer PFD　　C. Cardu iSeak/Starflex

图 14-4-1　3 种目前临床应用的 PFO 闭合装置

Martin U. Braun 等报道了 276 例发生原因不明的中枢缺血事件的 PFO 患者，均用

PFO-Star经导管对PFO进行闭合，276例全部成功，手术并发症发生率为4%，而且均为轻微可逆的，包括下壁导联的S-T段抬高，早期有2例术中出现TIA，可能与在封堵器输送过程中发生的气栓有关，在改进输送装置后未再发生气栓。在闭合后进行了34个月的随访。结果表明，血栓性事件的复发率，TIA为1.7%，而脑卒中和外周栓塞事件均为0。

M. Braun等从1998年8月至2002年12月，共对307例(男169例，女138例，平均年龄43岁)有1次以上不明原因的血栓事件的PFO患者，用3种不同的闭合装置对PFO进行封堵，其中，PFO-Star 177例，Amplatzer PFO闭合器69例，CardioSeal/Starflex 61例，闭合手术全部成功。围术期9例出现并发症(包括5例ST段抬高，1例动静脉瘘，2例TIA，1例封堵器移位)，这些并发症均全部可逆，并与某一种封堵器无关。在随后的24个月的随访中，其血栓性事件的再发率TIA为0.6%、患者0%、外周栓塞0.2%。3种闭合装置中，PFO-Star 0.8%，Amplatzer PFO闭合器0.7%，CardioSeal/Starflex 1.0%。

国内有研究人员报道对32例PFO患者进行了介入治疗，这些患者均经临床及经胸超声心动图或经食道超声横检查证实为PFO合并右向左分流伴脑缺血事件、单纯PFO、PFO合并房间隔瘤或房间隔瘤合并多孔房缺。对合并房间隔瘤和多孔房缺的患者选用房缺封堵器进行介入治疗，对单纯PFO的患者选用Amplatzer PFO封堵器，技术成功率为100%。术后24 h、1个月、3个月，6个月，12个月行超声检查，未见封堵器移位。术后1个月复发偏头痛者1例，1例房间隔瘤患者术后3个月发生晕症状。

H. W. Schuchlenz等人于1992—2002年，对发生过不原明因的脑血管事件的280例PFO患者进行了治疗研究，其中66例接受抗血小板药物阿司匹林治疗，47例接受口服抗凝药物华法林治疗，167例进行经导管封堵(其中Rashkind 7例、CardioSEAL/StarFlex 70例、Amplatzer 100例)。平均进行2.6年的随访，比较其复发率、死亡和严重的治疗并发症。结果表明，总共有33例(12%)患者有脑血管事件复发，年复发率在阿司匹林组其为13%，华法林组5.6%，经导管闭合组0.6%。预测复发的独立的预测因子为：PFO>4 mm；既往发生过脑血管事件，与药物治疗相比，经导管闭合PFO可明显降低复发的危险性，而抗血小板治疗则有比较高的血栓事件复发倾向。导管组出现10例比较严重的并发症，为4例腹膜后血肿、2例心包压塞、3例封堵器上血栓形成、1例术后发生封堵器移位。这些并发症主要见于早期应用的Rashkind和CardioSEAL闭合装置(分别为3例和5例)。华法林组有7例出现严重的出血并发症，其中1例为致命性的脑出血、2例胃肠道出血、2例轻微创伤后的肌肉出血、1例自发性腹膜后出血和1例咯血。结果表明，经导管闭合组要明显优于药物治疗。

Thanopoulos等将92例发生不明原因脑卒中的PFO患者，随机分成两组，一组(44例)接收抗血小板药物治疗，另一组(48例)则用Amplatze PFO封堵器进行封堵，经过两年的随访，导管组无各种并发症发生(0%)，而药物治疗组则每年栓塞事件的发生率为14.75%，分别有3例(6%)和6例(13%)发生大的或小的出血性事件($P<0.001$)，研究表明，对发生脑卒中的PFO患者进行封堵治疗，较药物治疗是一种合理的选择。

Giardini等对43例发生脑卒中事件的PFO患者进行了经导管封堵，43例患者中，在封堵前有13例伴有偏头痛，封堵后进行了平均3年的随访，结果发现，在13例伴有偏头的PFO患者，封堵后偏头痛症状完全消失，无复发($P<0.000\ 1$)。表明PFO与偏头痛有关，而进行封堵治疗能有效的预防其发作。



故对有 PFO 的患者，第 1 次栓塞发生后，用导管封堵 PFO 以防止反常性栓子进入动脉循环在预防血栓栓塞再发方面是一种有前景的技术。

14.4.3 封堵器的输送和释放途径

介入治疗方法 Amplatzer PFO 专用封堵器为美国 AGA 公司制造，由具有自膨特性双盘(右心房侧盘大，左心房侧盘小)与连接双盘"3 mm 细腰部"。成人 PFO＜4 mm 用 25 mm 双盘封堵器，PFO＞4 mm 用 35 mm 双盘封堵器。输送器由内芯和长鞘组成，分别用 9～12F 的导管鞘管释放 Amplatzer 伞。

介入治疗过程，穿刺右股静脉行常规右心导管术，将端孔导管经卵圆孔置于左心房或左上肺静脉，经 6F 端孔导管送入 0.035 的 260 cm 交换导丝于左心房或左上肺静脉，送相应直径输送鞘管入左心房，装载封堵器，封堵器经鞘管送入左心房，待封堵器的左心房侧盘完全张开及细腰部出鞘后，回撤输送器，在 TTE 或 TEE 监视下使左心房盘与左心房壁紧密相贴，细腰部完全卡于 PFO 内回撤鞘管使右心房盘张开。

封堵术后处理：①术后卧床 12 h，口服抗生素 3 日；②术后第二天复查，心电图，彩色多普勒超声心动图，观察封堵器位置和有无分流；③术后口服阿斯匹林 3 mg/(kg・d)，共 6 个月或口服华法林；④术后 24 h，1 个月，3 个月，6 个月，1 年随访。

目前大部分 PFO 的封堵过程与 ASD 的封堵相似，也是经股静脉途径，输送鞘经过 PFO 的裂孔到达左心房，然后再释放封堵器。有效的闭合 PFO(图 14-4-2、图 14-4-3)。

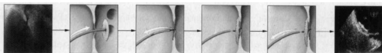


图 14-4-2 PFO 操作过程示意图

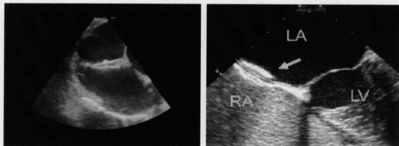


图 14-4-3 PFO 封堵器释放后 B 超影像图

14.4.4 伴有房间隔瘤的卵圆孔未闭的介入治疗

房间隔瘤的 PFO 在人群中的总发病率为 1%～2.2%，ASA 很少单独存在，而是经常合并 PFO(50%～89%)。当 PFO 合并 ASA 时，其反复发作缺血性事件(与反常性栓塞有



关的缺血性、脑卒中、短暂性脑缺血发作、外周血管栓塞)的危险性是单纯 PFO 的 3～4 倍。

房间隔瘤的诊断:①瘤的基底部直径≥15 mm;②瘤膜的活动幅度≥10 mm。房间隔瘤会有助于反常性栓塞的发生,其机制如下:①由于瘤膜的高度可活动性,使 PFO 的开放幅度加大,从而使原本不大的 PFO 直径变大;②ASA 通过将下腔静脉的血流引流到 PFO,可使右向左的分流加大;③ASA 也被认为是一个易于形成血栓的部位。因此,对于伴有 ASA 的 PFO 患者,如果 ASA 比较大,主张应给予闭合治疗。

Andreas Wahl 等对 141 例伴 ASA 的 PFO 和 220 例单纯的 PFO(均发生过一次以上的栓塞事件)均进行了经导管封堵,结果表明,两组的手术成功率、并发症的发生率均相似。而 ASA 组房间隔的最大活动幅度从术前的(16±4)mm 变为术后的(4±3)mm。经过 6 个月的随访,右向左分流在 ASA 组有 120 例完全消失(86%),而在单纯 PFO 组则 187 例(85%)完全消失,两组之间无差异。经过 4 年的随访,ASA 组有 95%、单纯 PFO 组有 94% 的患者未再发生各种缺血性事件,两组之间也无差异。结果表明,对伴有 ASA 的 PFO 进行封堵治疗是安全、有效的,介入治疗可有效地杜绝右向左分流并且降低房间隔的活动幅度,其预防血栓事件的长期效果与单纯封堵 PFO 相当。

(穆瑞斌　张北宁)

参考文献

[1] Hidehiko Hara, Renu Virmani. Patent Foramen Ovale: Current Pathology, Pathophysiology, and Clinical Status [J]. J Am Coll Cardiol, 2005,46:1768 - 1776.

[2] 王广义,郭军. 经导管封堵卵圆孔未闭预防脑的栓塞[J]. 中国循环杂志, 2005,106:17 - 21.

[3] Herwig Walter, Wolfgang Weihs. Secondary prevention after cryptogenic cerebrovascular events in patients with patent foramen ovale [J]. International Journal of Cardiology, 2005,101:77 - 82.

[4] Thanopoulos BV, Dardas PD, Karanasios E. et al. Transcatheter closure versus medical therapy of patent foramen ovale and cryptogenic stroke [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2006,68(5):741 - 746.

[5] Stephan Windecker, Andreas Wahl, et, al. Comparison of Medical Treatment With Percutaneous Closure of Patent Foramen Ovale in Patients With Cryptogenic Stroke [J]. J Am Coil Cardiol, 2004, 44:750 - 758.

[7] 吴美华,李华泰. 卵圆孔未闭的研究进展[J]. 心血管病学进展,2007,28(1):122 - 124.

15 超声心动图在卵圆孔未闭诊治中的应用

卵圆孔未闭不属于先天性心脏病的范畴，而是一种后天因素导致卵圆孔不能正常闭合的心脏疾病。以往人们没有对该疾病产生足够的重视，认为此疾病不需要做任何治疗，晚近人们发现许多脑卒中患者可能与该疾病有关，才引起医学界的重视，认为部分卵圆孔患者需要处理。目前，对卵圆孔未闭的治疗方法大家已达成共识，认为用介入方法治疗该疾病是最佳手段。

15.1 概述

15.1.1 卵圆孔未闭的定义

卵圆孔未闭是由于多种原因导致婴儿出生后卵圆瓣不能与第二房间隔正常融合，或因右心系统压力过高使融合不牢的卵圆孔重新开放，从而产生心房水平的分流。

15.1.2 卵圆孔未闭产生的胚胎血基础、分类和病理生理

15.1.2.1 卵圆孔未闭产生的胚胎血基础

卵圆孔的形成是房间隔发育的产物，胚胎时期，自房间隔后顶部开始发出一间隔，为第一房间隔。第一房间隔向前下生长，逐渐与心内膜垫融合，在融合过程中后顶部开始溶解吸收，形成一房间孔以维系正常的血流通道，此孔为继发孔。继发孔形成后，在房顶部又长出一房间隔并向下腔静脉方向生长，此房间隔便为第二房间隔，第二房间隔位于第一房间隔的右侧。第二房间隔向下发育将继发孔遮盖，形成一状似卵圆形结构，便是卵圆窝所在之处。按此发育特点，卵圆孔的位置位于中部偏上，甚至右心房侧开口可在近上腔静脉附近。由于第二房间隔为较硬的肌性结构，第一房间隔比较菲薄，两房间隔交错在一起，在卵圆窝处形成以第一房间隔为活瓣的风箱式结构，便为卵圆孔，第一房间隔也称卵圆瓣。

胚胎时期，由于肺组织没有张开，肺毛细血管床没有开放，回流入右心系统的血流不能进入肺血管回流入左心房，右心系统压力也明显增高，此时右心系统血流只能通过卵圆孔进入左心系统，以此完成肺循环和体循环的交通。当婴儿出生后，随着第一声啼哭，肺组织张开，肺毛细血管床开放，右心系统压力急剧下降，右心房压力逐渐低于左心房压力，此时卵圆瓣主要受左心房压力的冲击紧贴于第二房间隔，两房间隔逐渐融合使卵圆孔永久闭合。如果婴儿出生后，由于其他因素的影响使卵圆瓣和第二房间隔不能紧贴和融合，或由



于一些病理原因导致右心房压力显著高于左心房压力，致使融合不牢固的卵圆瓣重新开放，在两心房间形成一非生理性通道，便形成卵圆孔未闭。

15.1.2.2　卵圆孔未闭的分类

目前，尚没有对卵圆孔未闭进行严格分类，为了评估卵圆孔的潜在危险，有学者对其进行了简单分类。

(1) 按卵圆孔大小分类　卵圆孔未闭可分为大、中、小三类：①大卵圆孔未闭。直径 >4 mm；②中卵圆孔未闭。直径 2～4 mm；③小卵圆孔未闭。直径<2 mm。

(2) 按超声声学造影剂微泡数量分类　按此分类可将分流量分为小量和大量两类：①小量分流。微泡<10 个；②大量分流。微泡>10 个。

根据以上分类评估，大卵圆孔未闭潜在危险最大，中卵圆孔未闭次之，小卵圆孔未闭最小，同样，微泡大量分流潜在危险大，小量分流潜在危险相对要小。

15.1.2.3　卵圆孔未闭的病理生理

由于卵圆孔未闭在心房水平的分流量很小，不足以引起明显的血流动力学改变，但分流的方向却是该疾病潜在危险的关键。卵圆孔未闭时，如果存在心房水平的右向左分流，右心系统和静脉内的栓子就有可能通过未闭的卵圆孔进入左心系统，导致体循环中各脏器的栓塞，这种现象称为血管栓塞。血管栓塞最常见于脑栓塞，引起一系列的脑梗死症状。

卵圆孔未闭心房水平的分流方向和房间隔两侧瞬间压力阶差有关。许多学者认为，卵圆孔未闭一般情况下在心房水平不会出现左向右的分流，因为左心房压力高于右心房时，卵圆瓣受右心房压力冲击紧贴第二房间隔而将卵圆孔遮盖而不产生分流。但笔者在实际工作中所见的卵圆孔未闭除了严重肺动脉高压以及右心室流出道和肺动脉重度狭窄可出现右向左分流外，绝大多数都是心房水平单纯的左向右分流。这可能是在心房跳动过程中，房间隔的牵拉和摆动致使卵圆孔的两房间隔之间出现间隙，由于左心房压高于右心房压产生左向右的分流而没有右向左的分流。正常情况下左心房压力比右心房压力只高 2～3 mmHg，当咳嗽或做 Valsva 动作时，右心房压力急剧升高而>左心房压，此时如果存在卵圆孔未闭时，心房水平可出现右向左的分流，同样，一些疾病可以引起右心系统压力增高，诸如肺动脉高压、右心室流出道和肺动脉狭窄等，当右心房压力高于左心房压力时，可产生心房水平的右向左分流，右心系统和静脉内的栓子也可由右心房进入左心系统，这也是血管栓塞产生的机制。

15.2　超声心动图检查

婴幼儿卵圆孔未闭利用经胸超声心动图大多数可以明确诊断，但成人的卵圆孔未闭利用经胸超声心动图检出率较低，一般需要用经食道超声心动图进行检测，或在经胸和经食道超声心动图的基础上进行超声声学造影。据报道，超声声学造影对卵圆孔未闭的检出率可达 98%以上。

15.2.1 检查方法

无论是经胸超声心动图还是经食道超声心动图检查方法，都必须进行多方位动态扫描，以提高卵圆孔未闭的检出率。在众多的超声成像方法中，B型超声成像是其他成像方法的基础，声学造影是最敏感的检测手段，其次是彩色多普勒成像，频谱多普勒成像对诊断略有帮助，M型超声成像对诊断没有意义。

经胸超声心动图多用于婴幼儿卵圆孔未闭的检测。由于婴幼儿胸壁较薄，不存在肥胖、肺气等因素的干扰，所以，图像比较清晰，大多数卵圆孔未闭患者都能利用经胸超声心动图明确诊断，如果在此基础上再进行声学造影，检出率会大大提高。经食道超声心动图多用于成人卵圆孔未闭的检测，由于成人胸壁较厚，且容易受肥胖和肺气等因素的干扰，经胸超声心动图图像质量有时不是很理想，达不到检测卵圆孔未闭的目的，此时应利用经食道超声心动图进行检测。经食道超声心动图时食道探头紧贴左心房壁，探头频率比较高，图像清晰且不受其他因素干扰，对卵圆孔未闭的检出率比较高，如果在此基础上再行声学造影，检出率几乎可达100%。有研究人员提出利用经颅多普勒成像来监测声学造影微泡，检出率与单纯经食道超声心动图相近。在经胸超声心动图和经食道超声心动图检查时，彩色多普勒成像一般要比二维超声敏感，应利用好此项技术。

15.2.1.1 *经胸超声心动图*

经胸超声心动图对于房间隔的观测一般在心脏的前后方向、前下后上方向和上下方向进行，这样连续动态扫查，形成一个近似的三维立体结构，以从多方位连续观测卵圆窝结构情况。前后方向的切面包括大血管短轴系列切面，前下后上方向包括胸骨旁四腔系列切面，上下方向包括剑下两腔、剑下腔静脉长轴以及剑下四腔系列切面。

（1）大血管短轴切面　该切面手法特点是在左心室长轴切面的基础上，顺时针旋转探头显示出主动脉瓣窦部圆形的短轴声像图。切面由前到后依次显示的结构为右心室流出道、主动脉瓣窦部短径、肺动脉长径、右心房、左心房、房间隔和三尖瓣。该切面观测到房间隔的位置比较低，部分卵圆孔未闭可能不能显示（图15-2-1）。

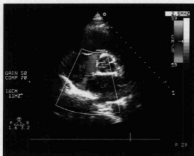


图 15-2-1　大血管短轴切面显示卵圆孔未闭彩色分流



图 15-2-2　胸骨旁近心尖四腔切面显示卵圆孔未闭彩色分流



（2）胸骨旁四腔切面　该切面是在大血管短轴切面基础上，探头向左下移动，显示出左、右心室和左、右心房的长轴方向声像图，房间隔与超声束方向成一定夹角，整个图像斜跨于扇面。切面中靠近探头方向显示的是左、右心室和室间隔，依次是二、三尖瓣、左、右心房和房间隔，左心室、二尖瓣和左心房位于左侧，右心室、三尖瓣和右心房位于右侧。此切面一般可以显示卵圆孔未闭（图 15-2-2）。

（3）剑下四腔切面　该切面是将探头置于剑突下，探头方向为水平方向，显示出 4 个心腔长轴方向的声像图。切面靠近探头方向开始依次是肝脏、右心室、右心房和左心室、左心房、房、室间隔以及二、三尖瓣，心室位于左侧，心房位于右侧。房间隔与超声束传播方向几乎垂直，整个图像横跨扇面（图 15-2-3）。此切面较容易检测到卵圆孔未闭。

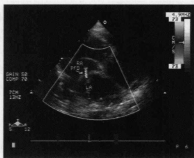


图 15-2-3　剑下四腔切面显示卵圆孔未闭彩色分流

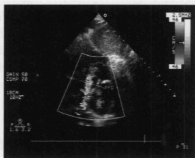


图 15-2-4　剑下两腔切面显示卵圆孔未闭彩色分流

（4）剑下两腔切面　该切面是在剑下四腔切面的基础上，探头略指向右侧，然后顺时针旋转，显示出左、右心房的结构。右心房位于图像的近探头侧，左心房位于远侧，此切面为观测卵圆孔未闭的较佳切面（图 15-2-4）。

（5）剑下腔静脉长轴切面　该切面是在剑下两腔切面的基础上将探头顺时针旋转，首先显示出上腔静脉长轴，由于下腔静脉是以大约 15°夹角进入心房的，再旋转大约 15°才能显示出下腔静脉长轴，所以，一般上、下腔静脉不能同时显示。上腔静脉位于图像的右下角，下腔静脉位于图像的左上角，与肝脏紧邻。此切面检测卵圆孔未闭的效果与剑下两腔切面相似。

15.2.1.2　*经食道超声心动图*

经食道超声心动图主要从前后方向观测心脏的结构，对于房间隔卵圆窝处的观测清晰，图像质量优于经胸超声心动图。经食道探头分为双平面和全方位两种，双平面探头只是从 0°和 90°两个角度进行扫描，对于心脏检查存在一些盲区，全方位探头从 0°～180°进行连续动态扫查，可以观测到整个心脏范围而不留盲区。目前，全方位食道探头已基本上不再使用双平面探头，只有少数双平面探头还在使用。经食道超声心动图检测卵圆孔未闭的切面主要有两腔心切面、四腔心切面和主动脉短轴切面。

（1）两腔切面　该切面是将食道探头指向 90°时进行扫查，观测心房上下方向的图像。

图像上左心房位于靠近探头侧，依次显示左心房、房间隔、上下腔静脉和右心房，此切面为观测卵圆孔未闭的最佳切面(图 15-2-5、图 15-2-6)。

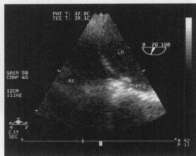


图 15-2-5　两腔切面卵圆孔未闭二维图

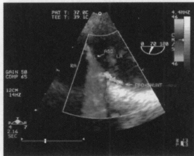


图 15-2-6　两腔切面卵圆孔未闭彩色图

(2) 四腔切面　该切面是将探头指向 0°时进行扫查，观测心脏左右方向的图像。图像上左心房和左心室位于靠近探头侧，中央为房、室间隔，远端为右心房和右心室，此切面为观测卵圆孔未闭的较佳切面。

(3) 主动脉短轴切面　该切面是在四腔切面的基础上，将探头往上提，显示出主动脉短轴切面。图像较为清晰的结构为双房和主动脉，双室隐约可见，所以也被称为双房主动脉切面。此切面一般可以观测到卵圆孔未闭(图 15-2-7)。



图 15-2-7　主动脉短轴切面卵圆孔未闭二维图

经食道超声心动图检查时，利用全方位探头进行连续动态扫查，同时应旋转探头调节超声束的传播方向，做到检测时无盲区。

15.2.2　超声心动图表现

15.2.2.1　二维超声心动图

二维超声心动图是诊断心脏疾病的根本，其他超声方法都是在二维超声图像的基础进行的。卵圆孔未闭时，无论是经胸超声心动图还是经食道超声心动图，一般可在卵圆窝处观察到该处的房间隔呈“搭错”样改变，第一房间隔菲薄并且摆动幅度相对较大，第二房间隔较硬而摆动较小，在第一房间隔和第二房间隔之间可见一狭长分离间隙，间隙的长度和形态各有差异。多切面连续扫查可从不同方向观测卵圆孔的大小和形态，经胸超声心动图的大血管短轴、胸骨旁四腔切面和剑下四腔切面观测卵圆孔未闭近似前后方向的宽度，剑下两腔和腔静脉长轴切面观测卵圆孔未闭近似上下方向的长度；经食道超声心动图两腔心切面是观测卵圆孔未闭上下方向的长度，四腔切面则观测前后方向的宽度。不同卵圆孔的长度不相同，长者可从近上腔静脉入口处开始，短者可仅在卵圆窝附近开始，同样卵圆孔未闭的宽度亦是差异较大。一般说来，肺动脉压力正常时，房间隔比较平直；肺动脉压力增高



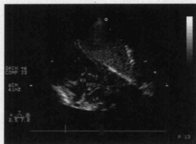


图 15-2-8 二维超声心动图显示卵圆窝处房间隔呈"搭错"样改变，肺动脉压力正常

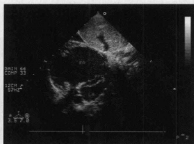


图 15-2-9 二维超声心动图显示卵圆窝处房间隔呈"搭错"样改变，肺动脉压力增高

时，房间隔不同程度弯曲突向左心房(图 15-2-8、图 15-2-9)。二维超声图像时，由于第二房间隔较硬，断端相对比较清晰，甚至可出现"T"形征，第一房间隔较软、较薄，断端相对不清晰，可呈"鼠尾"样改变。在所有经胸超声心动图切面中，剑下切面是诊断卵圆孔未闭最佳切面，在这些切面中，超声束传播方向与房间隔几乎垂直，不易产生回声失落伪像；同时，心房水平分流方向与超声束传播方向夹角很小，容易被检测到，其他切面由于超声束方向与房间隔之间角度相对较小，容易出现回声失落伪像，而心房水平分流方向与超声束方向夹角大不易被检测到。但是遗憾的是，并非所有患者都能显示清晰的剑下切面，对于剑下切面图像不满意者应该行经食道超声心动图检查。经食道超声心动图都是从左心房向右心房方向几乎垂直扫面，加之经食道探头紧贴心房，探头频率高，故图像清晰，一般不会出现回声失落伪像。

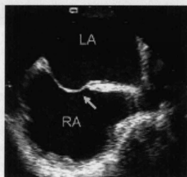


图 15-2-10 卵圆窝处房间隔突向右心房形成房间隔瘤

人们发现房间隔瘤合并卵圆孔未闭时，明显增加卵圆孔未闭的潜在危险性，可能是由于房间隔瘤合并卵圆孔未闭时，房间隔摆动幅度很大，相应牵拉房间隔使卵圆孔未闭间隙较正常状态要大得多，右心系统的栓子要进入左心系统也就要容易得多，而且房间隔瘤的血流速度较慢，也容易在此形成血栓，所以，潜在危险性明显增大。对于房间隔瘤的诊断较为简单，多切面显示可见房间隔随心动周期摆动，呈"瘤样"突向右心房或左心房，诊断标准为：①"瘤"的基底部≥15 mm；②"瘤"向右心房或左心房膨出的幅度≥11mm(图 15-2-10)。

15.2.2.2 *多普勒超声心动图*

用于卵圆孔未闭诊断的多普勒超声成像主要是彩色多普勒成像和频谱多普勒成像，其中彩色多普勒成像尤为重要，频谱多普勒成像有

时因心房水平分流束较小而不易检测到特征性频谱。

(1) 彩色多普勒成像　彩色多普勒成像是将接受的多普勒信号用彩色编码叠加到二维超声心动图上，主要用于观测心房水平分流的方向和大小。一般卵圆孔未闭分流量比较小，不会引起血流动力学改变，所以，观测心房水平分流的方向是该项检查的主要意义。心房水平的分流方向与房间隔两侧的压力密切相关，当左心房压力高于右心房压力时出现左向右分流；反之右向左分流。一般单纯卵圆孔未闭是左向右分流为主，合并使右心系统压力升高的其他疾病时，心房水平可以右向左分流为主，或双向分流，其机制前面已有阐述。

彩色多普勒成像时一般将朝向探头运动的血流编码为红色，背离探头运动的血流编码为蓝色，颜色越明亮表示速度越高；反之亦然。经胸超声心动图各切面靠近探头的均为右心房，所以，心房水平左向右分流时血流为红色，右向左分流时血流为蓝色(图 15-2-11、图 15-2-12)。由于卵圆孔未闭的分流不会引起两侧心房的压力变化，通常左心房压力高于右心房，所以，心房水平分流绝大多数为左向右分流，只有当咳嗽或闭气等动作时可出现短暂的右向左分流。经食道超声心动图时探头紧贴左心房，所以，心房水平左向右分流时血流为蓝色，右向左分流时血流为红色。

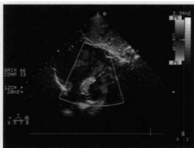


图 15-2-11　卵圆孔未闭心房水平右向左分流

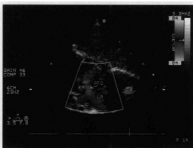


图 15-2-12　卵圆孔未闭心房水平左向右分流

(2) 频谱多普勒成像　频谱多普勒成像是将接受的多普勒信号用频谱形式表现出来。频谱形态分为三部分，即基线、基线以上部分和基线以下部分，基线表示速度为 0，基线以上部分表示朝向探头运动，基线以下部分表示背离探头运动。卵圆孔未闭时，心房水平分流的频谱多普勒图像与房间隔缺损分流不同，一般分流频谱时间相对较短，形态也表现为单峰。经胸超声心动图时，左向右分流表现为基线水平以上单峰血流频谱，右向左分流时表现为基线水平以下的血流频谱。经食道超声心动图分流的频谱形态与经胸超声心动图相同，但方向相反。

15.2.2.3　*声学造影*

经胸超声心动图和经食道超声心动图声学造影是诊断卵圆孔未闭的最佳方法，敏感性和特异性比单独使用经胸超声心动图和经食道超声心动图要高，据报道其敏感性几乎达 100%。特别是对于间隙很小、分流不是很明显卵圆孔未闭，声学造影诊断方法更为优越，



对于评价潜在危险性更具有意义。声学造影的具体方案是在静脉内注入声学造影剂，造影剂通过静脉回流进入右心房，右心房内充满造影剂微泡后，如果心房水平为左向右分流，且分流量相对较大、分流速度较高，则在右心房内可形成充盈缺损区，缺损区的范围较小，持续时间也较短。但更具有临床意义的是，在左心房内出现造影剂微泡，微泡的数量反映潜在危险的程度，数量的多少与危险性成正比。如果左心房内微泡数量达不到诊断需要，可以嘱咐受检者做 Valsalva 动作或进行咳嗽，使更多的造影剂微泡进入左心房。这些动作的原理是 Valsalva 动作或咳嗽时胸腔内压力增高，导致右心系统回流血量明显减少，进而左心房内通过肺静脉回流的血量也明显减少，压力随之降低；动作停止时，右心房内回流血量骤然增加，压力也随之增加。在肺内增加的血量没有回流入左心房时，右心房的压力高于左心房，此时在心房水平出现右向左分流，造影剂微泡随分流进入左心房。这种造影剂微泡显像方法也叫负性造影(图 15-2-13、图 15-2-14)。以上 Valsalva 动作的原理也是血管栓塞形成的机制，当静脉和右心系统存在血栓时，栓子脱落可通过未闭的卵圆孔进入左心系统导致不同脏器的栓塞症状。



图 15-2-13 右心房超声声学造影显示造影剂微泡自卵圆孔进入左心房(箭头所指)

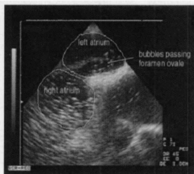


图 15-2-14 右心房超声声学造影显示造影剂微泡自卵圆孔进入左心房(图中圆圈圈定处)

通常诊断卵圆孔未闭常用的声学造影剂是 3%的过氧化氢(双氧水)，其产生的微泡直径较大，不易通过肺循环进入左心系统。常用剂量为 0.1 ml/kg，并经静脉注射。右心房内造影剂微泡的浓度是诊断卵圆孔未闭的先决条件，浓度越高诊断效果越好；反之亦然。右心房内微泡的浓度和注射时的速度、注射部位和右心房的相对位置有关。注射速度越快，在右心房内形成的瞬间微泡数量越多，在上肢注射比下肢注射效果要好，右心房位置相对较高比较低效果要好。利用过氧化氢(双氧水)造影时，在注射过程中按摩注射点近心端部位可以使微泡的数量大大增加。

15.2.2.4 经颅多普勒检查

据报道，利用经颅多普勒来监测颅内血管造影剂微泡的数量，诊断的敏感性和单纯经食道超声心动图检查接近。但特异性相对较差，因为一些其他存在右向左分流的疾病亦可



在颅内检测到造影剂微泡，诸如肺动静脉漏、室缺存在肺动脉高压等。由于缺乏特异性，目前临床一般主张不采用该方法进行诊断卵圆孔未闭。

15.2.3 鉴别诊断

卵圆孔未闭一般不会引起临床症状和血流动力学改变，是一种相对比较简单的疾病，因此鉴别诊断也就比较简单，只需与较小的房间隔缺损进行鉴别。

鉴别要点：卵圆孔未闭是在卵圆窝处的房间隔呈"搭错"样改变，中间可见分离间隙，房间隔并没有连续中断，而房间隔缺损的房间隔是连续中断的。鉴别的切面主要是在剑下系列切面，在这些切面不易出现伪像，可以清楚看到房间隔的情况。彩色血流可见卵圆孔未闭的分流是射向下腔静脉侧的，而房间隔缺损的分流是与房间隔垂直的。

15.3 超声心动图在卵圆孔未闭封堵术中的应用

对于卵圆孔未闭的治疗，人们还存有一定的异议，以往普遍认为该疾病不需要治疗。近年来，人们发现卵圆孔未闭与部分不明原因的脑卒中有关，资料统计，美国每年约有 100 万患者有脑卒中或脑缺血症状，其中 5 万～10 万可能与卵圆孔未闭有关。鉴于此数据，部分学者认为卵圆孔未闭应该进行治疗，特别是有血管栓塞潜在危险的患者应及时治疗，在治疗方法中，介入治疗是一种最佳的治疗方法。

15.3.1 术前选择病例和封堵器

15.3.1.1 超声心动图术前选择病例

目前，对于卵圆孔未闭的诊断已经不存在问题，但对于潜在危险性的判断人们还没有达成共识，适应证的选择和封堵器型号的选择也没有统一的标准。特别是国内还存在一个经济问题，许多家庭不能承担封堵术所需的高额费用，这给封堵器适应证的选择无疑增加很大困难。

卵圆孔封堵术适应证的选择，各家标准不一，但都依据该疾病的潜在危险性来选择。综合各家选择标准，大体有以下几个方面为高危患者：

① 没有确切病因已发生脑卒中或缺氧的卵圆孔未闭；
② 存在静脉或右心系统血栓可能性尚未发生脑卒中或缺氧的卵圆孔未闭；
③ 缺损＞2 mm 以上的卵圆孔未闭；
④ 声学造影时左心房内微泡数量＞50 个；
⑤ 卵圆孔未闭伴有房间隔瘤形成；
⑥ 以右向左分流为主的卵圆孔未闭；
⑦ 卵圆瓣摆动＞7 mm 存在右向左分流的卵圆孔未闭；
⑧ 右心造影时左心房内造影剂充盈面积＞50％的卵圆孔未闭；

符合以上表现 2 项以上者可作为封堵术适应证。

15.3.1.2 选择封堵器

目前，卵圆孔未闭专用封堵器有 Amplatzer 封堵器，国内北京已有专用卵圆孔未闭封



堵器。Amplatzer 封堵器有 3 种型号，即左、右心房侧伞盘均为 18 mm、左心房侧伞盘 18 mm、右心房侧伞盘 25 mm、左心房侧伞盘 25 mm、右心房侧伞盘 35 mm，封堵器两伞盘之间均为 3 mm 长的细腰。从封堵器型号看来，卵圆孔未闭封堵术的目的是将右心房侧分离间隙覆盖，而不考虑腰部内径，这是和房缺封堵器的最大区别。由于 Amplatzer 封堵器比较昂贵，国内有人用房缺封堵器替代卵圆孔未闭专用封堵器对卵圆孔未闭进行封堵，封堵时应该选择较小的卵圆孔未闭，所用封堵器型号也相对较小，大封堵器腰部内径过大可将卵圆孔撑挤变形，使右心房侧伞盘不能很好贴紧房间隔而影响封堵效果。早先人们模仿房缺封堵术来对卵圆孔未闭进行封堵，用球囊扩张测量伸展径作为选择封堵器型号的依据，在封堵过程中发现球囊有可能将卵圆孔撑大，甚至将其撕裂而无法封堵，封堵成功以后所选用的封堵器将要很大，两侧的伞盘也会严重变形，甚至不能达到封堵的目的。由此人们开始探索利用封堵器的右心房侧伞盘覆盖卵圆孔，而不考虑封堵器腰部的作用，发现封堵器释放后并不影响其牢固性，封堵器形态平整，符合卵圆孔未闭的自然结构特点，封堵效果优于利用腰部来进行封堵。因此，根据卵圆孔未闭"搭错"样的结构特点，封堵术的原理不是依靠腰部而是利用右心房侧伞盘来达到封堵目的，伞盘与房间隔的贴附是决定封堵术效果的关键。所以，选用卵圆孔未闭封堵器时，尽量选用卵圆孔未闭专用封堵器，如果选用房缺封堵器代替时，一定不要过大，否则会因封堵器变形而导致封堵器周边微血栓形成的可能。

如何选择封堵器型号？目前尚未有统一标准，人们已基本达成的共识是，右心房侧封堵器伞盘尽可能将右心房侧房间隔遮盖，但不能影响到上腔静脉回流，亦不能像房缺封堵术那样将伞盘"抱住"主动脉而在封堵器房间隔右心房侧留下缝隙。所以，选择专用封堵器型号时，右心房侧伞盘的半径应小于卵圆孔开口到上腔静脉和主动脉的距离，而不用过多考虑封堵器腰部情况。

15.3.2 术中监测

卵圆孔未闭封堵术过程与房缺封堵术过程一致，超声心动图起重要作用。主要包括监测导管及输送鞘的位置、封堵器是否到位、是否存在残余分流、封堵器是否对周边结构有影响等方面。

15.3.2.1 对导管、导丝及输送鞘的监测

对于初学者来说，有时不容易在 X 线下判断导管、导丝及输送鞘的位置，应该借助超声心动图来进行观测。封堵术中，导丝和导管穿过卵圆孔是手术成功的第一步。利用超声心动图可以清晰观测到导管和导丝的位置，如果导管和导丝已穿越缺卵圆孔，在多切面均可看到条状强回声自右心房跨越未闭的卵圆孔进入左心房，导丝为实心的强回声，导管则为"="状强回声。上述操作的目的是为了将输送鞘送入左心房，建立由股静脉入右心房，再经圆孔到左心房的轨道。一般输送鞘要送至肺静脉口以便血液回流排除输送鞘中的气体，选择肺静脉口时多以左上肺静脉为主，输送鞘到左上肺静脉时观测比较容易，在心尖或胸骨旁四腔切面可见"="状强回声自圆孔未闭延伸至左上肺静脉。X 线观测过程中，在正位片时，这些装置到达左上或右上肺静脉时，可见条状或管状结构伸出心影之外。当心脏位



置异常或转位时，X线有时就不能很好地观测这些装置的位置，此时应通过超声心动图来进行观测。当圆孔未闭合并永存左上腔引起冠状静脉窦扩张时，导丝、导管和输送鞘有可能进入扩张的冠状静脉窦，此时必须仔细鉴别，以免造成医疗事故的发生。鉴别这些装置是否在冠状静脉窦时，可以在心尖和胸骨旁四腔切面的基础上，探头声束向隔面扫查，直至左心房消失显示出冠状静脉窦长轴，可见条状或"＝"状回声自右心房进入冠状静脉窦；但是剑下两腔切面是鉴别最佳切面，由于此切面可以同时显示房缺口和冠状静脉窦长轴，可以直接观察到条状或"＝"状强回声是进入未闭的卵圆孔还是冠状静脉窦。

15.3.2.2　封堵器的观测

对封堵器的观测主要包括封堵器左心房侧伞盘是否张开并到位、整个封堵器位置是否正确、封堵器是否牢固、封堵器周围是否存在残余分流、封堵器是否对周边结构有影响等方面。

(1) 封堵器左心房侧伞盘是否张开和到位　观察封堵器左心房侧伞盘是否张开比较容易，多切面扫查时，可在输送鞘的顶端观察，如果伞盘没有完全张开，则在鞘管的顶端可见封堵器呈球状，完全张开后呈片状。在左心房侧伞盘完全张开后，整体牵拉鞘管和连接于封堵器的铁杆，使封堵器贴近房间隔。封堵器贴紧房间隔后，固定住输送铁杆，将输送鞘管后退，依次释放出封堵器腰部和右心房侧伞盘。

(2) 封堵器位置是否正确及是否牢固　封堵器右心房侧伞盘释放以后，由于腰部较细，两伞盘一般紧贴在一起，从而不易判断封堵器是否到位，此时可以做牵拉实验来判断位置。具体做法是，用适当力度牵拉输送铁杆，力度以右心房侧伞盘变成椭圆形为宜，此时如果右心房侧伞盘变形，并与左心房侧伞盘分开而左心房侧伞盘基本不变形，说明封堵器位置正常；如果左、右心房侧伞盘不变形且两伞盘紧贴在一起，推挤输送铁杆整个封堵器可进入左心房，说明整个封堵器都在左心房内，此时可在超声指导下将右心房侧伞盘收起重新释放。

(3) 封堵器与周边结构的关系及其封堵效果　封堵时释到位后，应注意观测对周边结构是否产生影响。由于卵圆孔的位置、结构以及封堵器本身特点，一般封堵器不会对左心房内结构造成影响。右心房内结构也主要是对上腔静脉造成影响，主动脉可以对封堵器的形态造成影响。当封堵器过大时，右心房侧伞盘可以伸入上腔静脉，引起上腔静脉的堵塞导致回流受阻，利用二维超声心动图可以观测到伸入的封堵器堵塞上腔静脉入口后造成该处狭窄，彩色血流成像可以观测到狭窄处回流血流速度加快甚至湍流，此时应更换小一号封堵器重新封堵。有时一些切面可以观察到封堵器伞盘已对上腔静脉造成影响，但彩色血流显示无明显的血流加快，此时可以不用作处理，产生此现象的原因是由于超声切面角度问题，导致封堵器与上腔静脉位置的判断误差。封堵器过大时，伞盘容易搭上主动脉，在封堵器右心房侧伞盘与房间隔之间形成间隙，此时由于封堵器腰部内径细不能完全将卵圆孔堵塞，右心房血流仍可以通过卵圆孔进入左心房，同时有可能在间隙内形成血栓，造成潜在危险。

封堵器到位后，除了用彩色多普勒成像观测是否存在残余分流外，还应该做右心声学造影以评价封堵术疗效(图 15-3-1、图 15-3-2)。由于卵圆孔未闭本身的分流量很小，封堵后



如果存在残余分流就会更小，利用彩色多普勒成像也很难检测到这些残余分流，所以，此时应该做右心声学造影来加以证实。

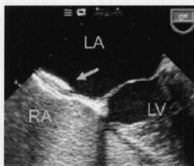


图 15-3-1 经食道超声心动图四腔切面显示：封堵器到位后左心房内未见造影剂微泡

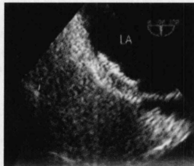


图 15-3-2 经食道超声心动图两腔切面显示：封堵器到位后左心房内未见造影剂微泡

上述指标观测正常后，可以在 X 线下撤离输送铁杆释放整个封堵器。整个封堵器被释放以后，左、右心房侧两伞盘平整，紧贴房间隔(图 15-3-3、图 15-3-4)。



图 15-3-3 经食道超声心动图主动脉短轴切面显示：封堵器全部释放后位置正常，左、右心房侧伞盘紧贴房间隔



图 15-3-4 经食道超声心动图两腔切面显示：封堵器全部释放后位置正常，左、右心房侧伞盘紧贴房间隔

15.3.3 术后随访

卵圆孔未闭封堵术后观测指标和术中无差异，如果术中没有异常情况，一般术后也不会出现异常，封堵器伞盘比刚释放时更薄，紧贴房间隔(图 15-3-5)。目前，国内封堵卵圆孔未闭的病例数量不是很多，缺乏大样本随访资料来评价封堵术疗效，因此，术后随访重点可

放在观测远期并发症，收集资料以评价远期疗效。

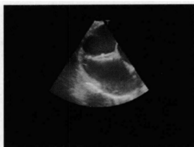


图 15-3-5 封堵术后经食道超声心动图大血管短轴切面显示：封堵器位置正常，两侧伞盘与房间隔相贴更为紧密

（姚志勇 李 利）

参考文献

[1] 刘延玲，熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 北京：科学出版社，2001：382.

[2] Braun MU, Fassbender D, Schoen SP, et al. Transcatheter closure of patent foramen ovale in patients with cerebral ischemia [J]. J Am Coll Cardiol, 2002,39(12): 2019 - 2025.

[3] 王广义，郭军. 经导管封堵卵圆孔未闭预防脑的栓塞[J]. 中国循环杂志 2005：106：17 - 21.

[4] Hidehiko Hara, Renu Virmani, et al. Patent Foramen Ovale: Current Pathology, Pathophysiology, and Clinical Status [J]. J Am Coll Cardiol, 2005,46:1768 - 1776.

[5] Stephan Windecker, Andreas Wahl, et al. Comparison of Medical Treatment with Percutaneous Closure of Patent Foramen Ovale in Patients With Cryptogenic Stroke [J]. J Am Coll Cardiol, 2004, 44:750 - 758.

[6] Thanopoulos BV, Dardas PD, Karanasios E, et al. Transcatheter closure versus medical therapy of patent foramen ovale and cryptogenic stroke [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2006,68:741 - 746.

[7] 向阳，马依彤. 卵圆孔相关的脑卒中、偏头痛及介入治疗进展[J]. 中国介入心脏病学杂志，2006，14(06)：378 - 380.

[8] Herwig Walter, Wolfgang Weihs. Secondary prevention after cryptogenic cerebrovascular events in patients with patent foramen ovale [J]. International Journal of Cardiology, 2005,101:77 - 82.

[9] 吴美华，李华泰. 卵圆孔未闭的研究进展[J]. 心血管病学进展，2007，28(1)：122—124.

[10] Giardini A, Donti A, Formigari R, et al. Long-term efficacy of transcatheter patent foramen ovale closure on migraine headache with aura and recurrent stroke [J]. Catheter Cardiovasc Interv. 2006, 67:625 - 629.

[11] Irene Meissner, Bijoy K. Patent Foramen Ovale: Innocent or Guilty? Evidence From a Prospective Population-Based Study [J]. J Am Coll Cardiol, 2006,47:440 - 445.

[12] Bernhard Meier. Patent Foramen Ovale, Guilty But Only as a Gang Member and for a Lesser Crime [J]. J Am Coll Cardiol, 2006,47:446 - 448.

16 心脏瓣膜球囊成形术及瓣膜支架植入术

16.1 肺动脉瓣狭窄

单纯肺动脉瓣狭窄(pulmonary valve stenosis, PS)是常见先天性心脏病之一，占先天性心脏病的 6.8%，发病率在国内居先天性心脏病的第四位。

16.1.1 病理改变

PS 可分为瓣膜型、瓣上型(肺动脉型)、瓣下型(漏斗型)和混合型(漏斗部合并瓣膜部狭窄)四种。其中瓣膜型狭窄最多见占 75%，其次为瓣下型和混合型，而瓣上型最少见。约 50%可同时伴有其他先天畸形如 VSD、ASD 等。Milo 等依据解剖和造影检查将单纯 PS 分为三型。

(1) 圆顶样肺动脉瓣狭窄　此型常见，约占 PS 的 60%～70%。其瓣膜交界缘融合，瓣叶略增厚，但瓣叶平滑有弹性，瓣口呈圆形，位于中央，造影可见狭窄肺动脉瓣呈圆顶样，瓣环不狭窄，瓣口射流征明显，肺动脉干狭窄后扩张。这类 PS 最适宜行经皮球囊肺动脉瓣成形术(PBPV)。

(2) 肺动脉瓣发育不良型　肺动脉瓣叶明显增厚，坚硬、高低不平，可见隆起呈椰菜花样。造影显示瓣叶水平不规则充盈缺损，无瓣口射流征及肺动脉干狭窄后扩张。此类 PS 行 PBPV 早期报道效果不佳，而用超大球囊扩张行 PBPV 可望使部分病例获得成功。

(3) 肺动脉瓣"沙漏样"畸形　伴瓶样瓣窦、瓣孔水平肺动脉瓣狭窄，瓣孔偏离中心，瓣窦深，此型宜外科手术治疗。

16.1.2 临床表现

PS 轻、中度狭窄者常无自觉症状。狭窄较重者可出现心悸、疲乏和气急等症状，严重时可有发绀、昏厥和右心衰竭等表现。生长发育正常，面部及指端可呈暗红色，严重者有发绀。心前区饱满，心界正常亦可稍大，左胸骨旁可触及右心室抬举性搏动，为胸骨左缘第 2～3肋间触及收缩期震颤，甚至波及到胸骨上窝及锁骨上窝。并可闻及响亮的喷射性收缩期杂音向左上传导，肺动脉瓣区第二音减弱。

16.1.3 辅助检查

狭窄后的肺动脉扩张为本病特征性改变，因此，X 线示肺动脉段突出(瓣膜型狭窄)，而



漏斗部狭窄则肺动脉段凹陷明显，两肺血管纹理减少。心电图多为右心室肥厚伴劳损。

超声心动图可见右心室、右心房内径增大，胸骨旁肺动脉长轴及短轴切面可见肺动脉瓣反射增粗、增强，开放受限，肺动脉瓣狭窄后扩张。瓣膜型狭窄者可显示肺动脉瓣开放受限并呈圆顶状突入肺动脉。漏斗部狭窄者可见漏斗部心室肌肥厚，右心室流出道狭窄、梗阻。可利用超声多普勒测量肺动脉瓣的最大血流速度（V_{max}）及跨瓣压力阶差（ΔP），（ΔP）与心导管测值对比相关性好，可作为术前病例选择的主要依据。

右心导管检查取血氧测定血氯饱和度。测定右心室及肺动脉压力。计算出 ΔP，右心室造影可显示瓣膜狭窄的射流征及肺动脉狭窄后扩张。据此可确定肺动脉瓣狭窄的类型、程度、如果确定为 PDPV 适应证者，依据右心室造影可测定肺动脉瓣环直径，以选择 PBPV 球囊的直径。球囊大小的选择与 PBPV 成功与否有密切关系，因此，应准确地测定肺动脉瓣环直径。

16.1.4 治疗

1982 年，首先应用经皮球囊成形术治疗小儿 PS 获得成功报道后，该技术迅速发展。此后对 PBPV 的作用机制、适应证、方法学、手术前后的血流动力学、随访及较大数量的临床应用研究表明，PBPV 为简便、安全、有效、经济的治疗方法，现已经成为治疗 PS 的首选方法。PBPV 术的机制主要是借助球囊快速充盈时产生的均力将粘连融合的瓣膜撕裂，使狭窄的瓣孔扩张，解除肺动脉瓣狭窄。

16.1.5 适应证及禁忌证

16.1.5.1 适应证

① 最佳年龄 2～4 岁；

② 单纯性 PS 或同时合并有继发性流出道狭窄者，患者有明显症状；

③ 心电图、超声波或 X 线显示显著右心室肥大，如行右心室造影时可见瓣膜射流征；

④ $\Delta P > 30$ mmHg，或右心室收缩压>50 mmHg，或平均压>25 mmHg；

⑤ 重症 PS 伴心房水平右向左分流的先心病，如法洛三联症亦有满意的效果；

⑥ 复杂性先心病伴 PS 者，特别是肺动脉瓣狭窄为单纯性者，PBPV 可作为姑息疗法以缓解低氧血症，替代第一期的开胸手术，如法洛四联症，此外，当患儿年龄组较小，手术危险性较大时，也可选择 PBPV 术，以改善症状；

⑦ 外科手术后或肺动脉瓣球囊成形术后再狭窄者；

⑧ 重症新生儿肺动脉瓣狭窄；

⑨ 对瓣膜发育不良型的 PS 约 2/3 有效，主要为轻、中度型的病例。

16.1.5.2 禁忌证

① 单纯肺动脉瓣狭窄依据以上分型属 2 型即“沙漏样”者；

② 合并瓣环明显发育不良或瓣上、瓣下明显狭窄者，及瓣叶明显增厚者；

③ 肺动脉瓣二叶畸形所致的狭窄；

④ 在早期即出现明显症状及血流动力学改变的患儿，多为肺动脉瓣口极重度狭窄，因



导管极难通过狭窄的瓣口进入肺动脉，且由于瓣口过小插入导管可使瓣口循环阻断而加重心力衰竭甚至导致猝死，这类患儿宜外科手术治疗。

16.1.6 操作方法

16.1.6.1 扩张球囊的选择

PBPV在由Kan首先报道时，采用的是单球囊导管技术，其后又相继出现了双球囊导管技术和三叶形球囊导管技术。一般患者采用单球囊扩张，对于瓣环较大者，也可采用双球囊成形技术，其优点是：①可用于瓣环较大者；②用两根较小的导管对各穿刺的血管损伤较小；③在扩张时两个球囊间总留有些间隙，因而不会完全阻断血流；④对狭窄严重的患者可作顺序扩张。但操作过程比较复杂，操作时间长，穿刺两侧股静脉，增加了发生并发症的机会。有报道应用三叶球囊成功进行PBPV术者，该导管系由3个大小相同的4 cm长的球囊围绕安装在同一根导管远端，3个球囊同步扩张，以达到治疗目的，其优点是球囊充盈时，囊间空隙可允许部分血流通过，且不存在双球囊扩张时步骤繁琐的缺点。

Inoue球囊是一种尼龙橡胶球囊导管，多年来用此球囊进行经皮穿刺二尖瓣球囊成形术取得良好效果。Inoue球囊配备有专用的用来冲涨球囊注射器，根据注射器内所吸稀释造影剂剂量不同，1根球囊导管可冲涨成不超过自身最大规格直径的多种直径，而球囊腰部又能保持比较良好弹性。该球囊长3～4 cm，球囊充盈及回抽时间可控制在2～3 s，对血流动力学影响较小，因而也适用于肺动脉瓣膜狭窄的瓣膜成形术，目前国内治疗PBPV多应用Inoue球囊。

在行PBPV时，Inoue球囊前半部分扩张后回拉球囊导管，此时球囊刚好卡在狭窄的肺动脉瓣膜之上，后再迅速扩张整个球囊完成PBPV。Inoue球囊的该种设计可避免PBPV时球囊移位而损伤心脏及肺动脉。同时，Inoue球囊最大型号为30 mm而球囊长度仅3～4 cm，理论上可扩张任何巨大肺动脉瓣环者，在一定程度上具有其他球囊导管所不具备的优点。然而，Inoue球囊导管外径为12F，且其所配备的专用钢丝前端钢圈直径较大，因而只适用于较大儿童及成人。

乳胶尼龙网球囊导管亦可用于肺动脉瓣狭窄的治疗，应用乳胶尼龙网球囊导管操作容易，疗效好，充盈和排空时间短，对肺动脉瓣口堵塞时间短，不易发生因球囊充盈和排空慢引起的脑缺血发作，因此较安全。

16.1.6.2 操作步骤

(1) 经皮右侧股静脉穿刺，用6F端孔导管经右侧股静脉作右心导管检查，测右心室各部位及肺动脉的压力，明确右心室及肺动脉间压力阶差和肺动脉瓣狭窄的程度。

(2) 再用6F猪尾导管行右心室造影来判断肺动脉瓣狭窄的类型及程度。根据右心室造影所测量的肺动脉瓣环直径选择合适大小的球囊，选择球囊比肺动脉瓣环直径大20%～40%，如用双球囊导管时，两个球囊直径的和比瓣环大50%。

(3) 经端孔心导管送入行PBMV时应用的直径0.6 mm，长175 cm的左心房的导引钢丝(俗称Inuoe两圈半导丝)至左下肺动脉，使导丝前端在扩张的肺动脉内自然形成约1.5个圆圈，以此固定该专用导丝。也可应用长180～200 cm的导引钢丝。

(4) 用扩张导管扩张血管穿刺部位，以便球囊导管顺利通过。当应用 Inuoe 球囊时，将延伸钢芯插入球囊导管将球囊撑直以利于进入皮下及血管。也可以经 10F、12F 的动脉短鞘送入 Inuoe 球囊。

(5) 沿导引钢丝送入球囊导管至肺动脉，将延伸钢芯撤至下腔静脉。经球囊导管注入少量 1∶3～1∶6 稀释造影剂，可见球囊被狭窄瓣膜压迫征象，由此确定球囊正确部位。先冲涨球囊的前半部分，回拉导管，使球囊中央卡在狭窄肺动脉瓣处，用手推注稀释造影剂，每次扩张 3～5 s，间隔 3～5 min 重复 1 次，经 2～4 数次扩张后球囊被压征象消失，估计肺动脉瓣狭窄已解除，同时监测右心室压力明显下降，肺动脉与右心室压力阶差明显缩小后即可退出球囊导管。(图16-1-1～图 16-1-3)。



图 16-1-1　术前右心室造影

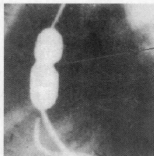


图 16-1-2　肺动脉瓣狭窄球囊扩张中显示肺动脉瓣狭窄处

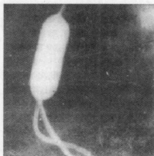


图 16-1-3　球囊扩张后肺动脉瓣狭窄处消失的影像图

用乳胶尼龙网球囊导管扩张时，可将球囊导管送至右心房，导入右心室，然后充盈球囊前部，球囊导管可随血流窜入肺动脉。或者先将导引钢丝送入左下肺动脉，再沿导引钢丝送入球囊导管。

16.1.6.3　操作时注意事项

(1) 建立固定于肺动脉的轨道钢丝是 PBPV 成功的关键步骤之一。Inuoe 两圈半导丝前端伸出导管后能自然弯曲成 1.5 个圆圈。该钢丝除最远端偏软外，形成圆圈具有一定刚性，恰好能固定在扩张肺动脉内。部分患者的钢丝经端孔导管送入主肺动脉后，钢丝在肺动脉内形成完整圆圈有一定难度，而猪尾导管前端自然弯曲，钢丝前端经猪尾导管更易于在肺动脉内形成圆圈。对于部分严重肺动脉瓣膜狭窄猪尾导管难以通过肺动脉瓣膜患者，可先用端孔导管进入肺动脉再通过交换钢丝交换送入猪尾导管。

(2) 建立轨道时应严格按照操作规程，避免穿过三尖瓣腱索。如球囊导管沿钢丝轨道通过三尖瓣时有阻力，应考虑钢丝有经过腱索可能。此时，将球囊及钢丝撤出，重新建立轨道后再行扩张。



(3) 行 PBPV 术时，选择合适的球囊与瓣环比值也是手术成功的关键之一。如球囊/瓣环比值过小，瓣膜狭窄解除常不理想，但如果球囊/瓣环比值过大，可造成肺动脉瓣关闭不全。单纯性 PS，一般认为球囊/瓣环比值为 1.2～1.4 是安全有效的；对重症 PS，采用较小球囊/瓣环比值即可获得较满意的扩张效果，但有效的扩张次数不宜过多，否则可引起反应性漏斗部痉挛；对于轻型 PS，采用较大球囊/瓣环比值才能获得满意效果；对轻、中度发育不良型 PS，仍可选择球囊扩张术，球囊/瓣环比值常需要在 1.4～1.5 才能有效，如仍无效再考虑手术治疗。

(4) 由于球囊直径大于瓣环，在扩张时先充盈前囊，使其腰部位于狭窄瓣口固定后，再充盈整个球囊。此时后囊容易刺激右心室流出道，引起继发性流出道痉挛、狭窄，如术后测压 ΔP 低于术前，无需特殊处理。只要肺动脉瓣环直径测量准确，球囊扩张时清晰出现腰凹，并将腰凹扩开，即使 PBPV 后即刻右心室收缩压不降反而升高，也无须因右心室压力暂时升高而选用更大的球囊导管。其远期疗效仍然满意。

一般情况下术后继发右心室流出道狭窄可逐渐恢复直至消失，继之右心室压力亦随之降低。如右心室流出道反应性狭窄持续时间较长，可给予普萘洛尔 1.0～1.5 mg/(kg·d)，口服 1～6 个月。术后 1,3,6 个月进行超声心动图随诊。

16.1.7 疗效

PBPV 术后长期随访表明，肺动脉瓣狭窄解除以后，ΔP 可随之下降，右心室肥厚程度减轻，右心室舒张功能障碍逐渐恢复，其远期效果与外科手术相同。PBPV 术比手术治疗有诸多优越性，可替代外科手术，创伤小，安全可靠，且可重复进行；患者痛苦小，恢复快，手术费用低，效果肯定。

尽管 PBPV 术是目前治疗 PS 的常用且有效的介入性治疗方法，但需术者具有熟练的导管操作技术，严格选择适应证，做好各种术前的准备工作，对肺动脉狭窄的程度、部位、特点，做好精确的定位和定量诊断。如果适应证选择不当，操作不规范、不熟练等，均可引起严重并发症，甚至造成死亡。其常见并发症有心律失常、穿刺部位静脉损伤、右心室流出道激惹及损伤、肺动脉损伤及穿孔、肺动脉瓣关闭不全等。一般认为，由于肺循环压力较低，右心室对肺动脉瓣关闭不全的耐受性较好，即使发生轻到中度的关闭不全，也不会造成严重的血流动力学紊乱，对于 PBPV 术引起的肺动脉瓣返流的远期影响仍须进行长期随访。

16.2 经皮二尖瓣球囊成形术

经皮二尖瓣球囊成形术(percutaneous balloon mitral valuloplasty, PBMV)是利用球囊导管膨胀力使粘连的瓣叶交界处撕裂分离以解除瓣口狭窄，是二尖瓣狭窄(MS)的主要姑息治疗方法。主要是指根据所用扩张器械的不同可分为 Inoue 球囊法、聚乙烯单球囊法、双球囊法、金属机械扩张器法以及各种自制球囊法等多种。目前，Inoue 球囊法最为常用，该技术由 1984 年日本心外科医生井上宽治首先在临床开展，并在全世界各大医疗机构迅速推广，成为瓣膜病介入治疗中应用最为广泛的技术之一。

16.2.1 适应证

① 单纯性 MS 或伴轻度二尖瓣返流和(或)主动脉瓣返流；

② 瓣口面积 0.5～1.5 cm^2，瓣膜活动度好，瓣下结构病变轻(如 Wilkins 超声评分＜8 分)，无明显钙化；

③ 心功能Ⅱ～Ⅲ级(NYHA 分级)，有活动受限的症状；

④ MS 引起的急性肺水肿；

⑤ 不适宜或不耐受外科换瓣术的 MS 患者。

16.2.2 禁忌证

① 合并中度及以上的二尖瓣返流和(或)主动脉伴返流；

② 左心房有血栓或半年内有体循环栓塞史；

③ 瓣下结构病变重，二尖瓣有明显钙化，Wilkins 超声评分 12 分以上；

④ 有未控制的感染性心内膜炎及合并其他部位感染者；

⑤ 风湿活动期。

16.2.3 操作方法

16.2.3.1 设备器材

(1) 经皮穿刺左、右心导管术及造影常规器械　包括 5～7F 动静脉鞘、6F 端侧孔导管、5F 猪尾导管、导引钢丝及测压设备.

(2) 房间隔穿刺器械　包括 Brockenbrough 房间隔穿刺针及配套设备。

(3) Inoue 球囊系统　由日本 Toray 公司生产，包括球囊导管、延伸器、扩张器、左心房引导导丝(环状导丝)、操纵导丝、注射器、卡尺等几部分。国产 Inoue 球囊结构组成与其相似。

16.2.3.2 术前准备

① 术前 24 h 禁食禁水；

② 术前建立静脉通道；

③ 右侧腹股沟区备皮；

④ 药物准备。术前可给予地西泮(安定)10 mg 肌内注射；心房颤动患者在术前 3 d 停用华法林后改用肝素静脉滴注代替；平卧困难或肺内有湿性啰音的患者可于术前 1 d 及术前 0.5 h 给予呋塞米 20 mg 静脉推注。

16.2.3.3 操作步骤

(1) 局麻下穿刺右股动静脉　先常规行左、右心导管检查，置猪尾导管于升主动脉根部作定位标志。

(2) 房间隔穿刺　采用 Ross 法行房间隔穿刺。

(3) 球囊与导管准备　选择合适的球囊，仔细进行球囊导管的排气及核实球囊充盈直径，将延伸器自球囊导管内腔插入，将延伸器与内导管尾端锁定，然后将内导管和延伸器一

起推送至球囊导管尾端的孔槽内以备用。

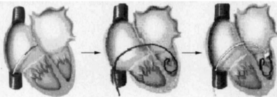
(4) 送入左心房导丝入左心房　房间隔穿刺成功后，沿穿刺针套管送入左心房导丝至左心房顶部，使其在左心房内弯曲成圈，这时撤出穿刺套管。应尽量避免将左心房导丝送入左心房耳部。

(5) 扩张皮肤入口和房间隔　以蚊式钳扩张穿刺点处皮服和皮下组织，沿左心房导丝送入扩张管(俗称黑管)，依次扩张皮肤入口处、股静脉及房间隔穿刺处直至左心房导丝近端即将弯曲处。扩张完房间隔穿刺处后，将穿刺管撤至右心房侧，同时观察患者心率及血压有无变化，并询问患者的感觉，如无异常情况，再将扩张管撤出体外。

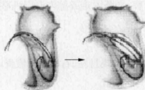
(6) 送入 Inoue 球囊　在送入前可以用少量造影剂涂抹于球囊表面减少球囊与皮肤及皮下组织间的摩擦阻力，然后将准备好的球囊导管与皮肤呈接近60°～90°的角度沿左心房导丝送入，直到其球囊大部分通过房间隔后(通常此时球囊导管尖端已达到左心房导丝的近弯曲处)，将延伸器与球囊尾端内导管松开并回撤延伸器 4～5 cm，继续推送球囊导管使球囊部分完全进入左心房后，将球囊内导管和延伸器同时回撤，使球囊恢复至原始长度，继续推送球囊导管使其在左心房内呈反"C"形，这时同时撤出左心房导丝及延伸器。在球囊导管送入左心房后，通过内导管给予肝素抗凝(100 U/kg)。

(7) 球囊导管跨过二尖瓣口　将透视由正位改为右前斜位 30°，在透视下送入操纵导丝至球囊导管顶端，采用直接法使球囊导管跨过二尖瓣口指向心尖部，部分充盈远端球囊。

(8) 扩张二尖瓣口　当球囊进入左心室与左心室长轴平行，在心尖部与二尖瓣口间移动自如后，由助手将远端球囊进一步充盈，同时术者将球囊导管回撤使之卡在二尖瓣口上，此时助手迅速将注射器中剩余的造影剂全部推人球囊，然后迅速回抽(通常整个充盈和回抽的时间≤5 s)。回抽过程中，术者先前送后回撤导管，球囊导管自动脱入左心房内，然后嘱患者用力咳嗽，询问其感觉，观察心率及血压变化，并重新测定左心房左心室压力。



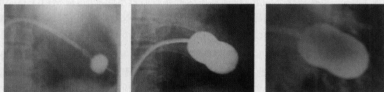
A. 二尖瓣狭窄球囊扩张术示意图(单球囊法)



B. 二尖瓣狭窄球囊扩张术示意图(双球囊法)

图 16-2-1





A. 球囊进入左心室，充盈球囊尖部　B. 将球囊内注入稀释过造影剂使球囊充盈显示出狭窄部位　C. 使造影剂继续充盈球囊后狭窄基本消失

图 16-2-2

(9) 扩张效果的判定　一般来说，如果球囊中间的切迹完全消失、左心房压及跨瓣压差显著下降、心尖部舒张期杂音减弱消失而无收缩期杂音出现、超声监测二尖瓣口面积显著增大(>1.5 cm 或增加 50%以上)而无二尖瓣返流出现，患者自觉胸部呼吸轻松感则提示扩张成功，可以终止扩张，如不满意则可在综合评价后决定是否再次扩张或增加球囊直径再次扩张。

(10) 撤出球囊导管　当完成扩张后，将左心房导丝和延伸器一同插入球囊导管内导管后送至左心房，到达下腔静脉水平时保持延伸器不动，仅送入左心房导丝至左心房，使其远端在左心房内打圈后再送入延伸器，与内导管结合后一并推送至球囊导管尾部的插槽内。然后同时回撤左心房导丝及球囊导管至体外，局部穿刺点压迫止血后加压包扎。

16.2.3.4　术后处理

(1) 术后局部穿刺部位沙袋压迫 6 h，卧床 24 h。

(2) 术后常规应用抗生素 2 d。

(3) 术后 24 h，3，6，12 个月复查胸 X 线片、超声、心电图。

16.2.3.5　注意事项

(1) 股动静脉穿刺点的选择　一般主张选择较低的静脉穿刺点(腹股沟皱褶下 1～1.5 cm 处)，这样可以避免穿过腹股沟韧带而不易送球囊，也有利于术后止血；同时在穿刺股静脉时注意进针角度可略偏大、皮下走行不宜过长，否则也可导致球囊导管送入困难。

(2) 房间隔穿刺点的选择　行 PBMV 时，为了尽量使穿刺部位适合于球囊导管进入左心室，注意要根据不同情况调整穿刺点位置。当左心房相对较小时，以前所述的参考穿刺点可能会靠近二尖瓣口(太靠前了)，从而使球囊导管容易入肺静脉，且二尖瓣与左心室轴线角度增大，从而影响球囊导管入左心室，此时穿刺点应稍偏右点；左心房明显增大时，房间隔明显凸向右心房，使穿刺针很难在参考穿刺点上停留，此时穿刺点应稍偏下(水平方向至脊柱右缘)；合并主动脉瓣疾患时或升主动脉扩张时，房间隔趋于垂直位，卵圆窝会因之偏前、偏上，此时穿刺点应轻微偏前上；对于左心房耳部疑有血栓者，穿刺点则宜偏后下。如透视下左心房影显示不清，可采用肺动脉造影来显示左心房边缘，作为定位参考。

(3) 球囊导管送入和扩张技术　由于球囊导管较硬，且外径粗，所以，在送入过程中动



作一定要轻柔，一定在透视下完成，特别是在球囊导管通过房间隔时，应密切注意心电、血压变化；入左心房后球囊导管与导丝尽量避免顶住左心房壁（特别是耳部），导丝要成圈，球囊要呈半圆形，以免造成左心房穿破；球囊导管入左心室时应尽量避免球囊入腱索内，如入腱索透视下导管有打折显像发生，一般将球囊远端球囊轻度充盈后进左心室可以基本避免；在扩张二尖瓣口时，术者与助手要配合默契，助手应快速充盈和排空球囊，在回抽球囊过程中，术者可向前轻推球囊导管至左心室再回撤，可减少血流阻断时间，同时减少房间隔穿刺部位的张力，减少损伤。

(4) 疗效的判断　由于 PBMV 术目前是一姑息性治疗方法，其疗效的判断应以缓解症状、不出现二尖瓣关闭不全为原则，不能片面追求较大的二尖瓣瓣口面积而承担更大的并发症危险。每次扩张后，必须仔细贯彻血流动力学变化、听诊心尖部杂音变化、了解患者感受等，综合评价其扩张效果。

16.2.3.6　*并发症及处理*

(1) 心脏穿孔、心包压塞　主要在房间隔穿刺中发生，是导致死亡的主要原因。如发生应立即心包穿刺引流，及时转外科处理。规范细致操作、提高技术熟练程度减少发生的主要措施。

(2) 二尖瓣返流　PBMV 术中较常见的并发症，轻度关闭不全可随访观察，中重度关闭不全则需择期或急诊行外科换瓣术。严格掌握适应证、避免采用超大球囊多次扩张是防止其发生的重要措施。

(3) 体循环栓塞　主要包括脑栓塞、冠脉栓塞及其他体循环栓塞，术前已存在的心腔内血栓（主要是左心房血栓）脱落是引起栓塞并发症的主要原因，另外，手术中抗凝不充分也会造成栓塞，球囊破裂会造成气体栓塞，二尖瓣上钙化脱落也可致栓塞。其防治措施包括：充分肝素化、严格筛选病例以除外心腔内血栓、冲洗导管注意排气等。

(4) 房间隔损伤及其所致的房水平分流　系球囊导管穿过房间隔所致，一般缺损在3～5 mm 左右，大多呈裂隙状，随着左心房压力的减低，大多数可在 PBMV 术后 6 个月至 1 年自行愈合。

(5) 心律失常　PBMV 术中可发生多种心律失常，室性心律失常多见，常为一过性，多为导管刺激所致。操作轻柔，注意心电监测可减少和避免，发生时可用药物控制。

(6) 其他并发症　主要包括：急性肺水肿（球囊堵塞二尖瓣口太久引起）、急性心肌梗死、低心排综合征，感染性心内膜炎、股动静脉损伤等。必要时需急诊抢救或急诊手术。

16.3　经导管心脏瓣膜植入术

自从 20 世纪 50 年代开展外科心脏瓣膜置换术以来，机械瓣已经历了长时间的实践考验，生物瓣膜材料也得到很大发展，现已成为心脏瓣膜疾病的一线治疗方法。80 年代以来，随着介入心脏病学的发展，狭窄性心脏瓣膜疾患包括二尖瓣、主动脉瓣和肺动脉瓣狭窄可以采用经皮穿刺瓣膜球囊扩张术（percutaneous balloon valvuloplasty，PBV）获得满意的临床效果，该种治疗方法逐渐成为瓣膜病外科治疗的有益补充。但对合并其他系统



疾患的高龄患者，尤其是合并脑血管疾患、心功能衰竭或肝肾功能损害以及凝血功能不全者，将难以承受高风险的外科手术。某些特殊病因的瓣膜疾患，如大动脉炎、白塞氏病所致的瓣膜损害，外科瓣膜置换术后效果较差，短期内容易出现瓣周漏。而 PBV 术的中远期较高的瓣膜再狭窄率仍是面临的难题。另外，在某些复杂先心病治疗中，常利用外通道技术建立右心室与肺动脉间的连接。由于在异种移植的外通道中形成钙化性阻塞或纤维剥脱物的沉积，以及感染或组织增生等其他原因常需二次手术置换，但再次手术风险极高。

1977 年德国医生 Gruentzig 成功地进行了世界上第一例经皮冠状动脉成形术，这启发了人们试图用经皮球囊扩张技术治疗心脏瓣膜狭窄。1982 年 Kan 等首先开展了经皮球囊肺动脉瓣成形术(PBPV)治疗先天性肺动脉瓣狭窄(PS)，并获得成功。1984 年日本医生 Inoue(井上宽治)最先报道了经皮球囊二尖瓣成形术(PBMV)治疗风湿性二尖瓣狭窄的成功经验。1984 年 Lababidi 首次报道经皮球囊主动脉瓣成形术(PBAV)治疗先天性主动脉瓣狭窄获得成功。1986 年 Feit 等首次报道了经皮球囊三尖瓣成形术(PBTV)治疗 1 例三尖瓣猪瓣置换术后再狭窄的患者获得成功。至此，心脏四个瓣膜狭窄性病变的经皮球囊扩张技术已全部完成。

上述介入方法称为经皮球囊瓣膜成型术，已为成熟的技术。随着介入治疗相关技术、器械和材料的进步，心瓣膜疾病介入治疗的领域又在不断扩展，除了前述的经皮球囊瓣膜成形术，近年来又出现了经皮瓣膜置换术(主动脉瓣+肺动脉瓣)和经皮二尖瓣修复术。这些技术统称为瓣膜性心脏病介入治疗又称经皮心脏瓣膜技术(Percutaneous heart valve technology, PHVT)，经皮瓣膜置换术和经皮二尖瓣修复术为近年发展起来的心脏介入新技术，其研究方兴未艾。有些技术仍处于动物实验阶段，有些处于临床前期或初步临床应用中，其器材和方法仍于不断完善改进中。本章扼要介绍其研究应用现状、存在的问题及发展前景。

16.3.1 经皮肺动脉瓣置换技术应用背景及其临床应用现状

16.3.1.1 经皮肺动脉瓣置换技术应用背景

单纯性 PS 以 PBPV 为首选治疗方法，但如时合并右心室流出道狭窄、肺动脉瓣关闭不全等复杂病变时目前仍应以外科治疗为主。肺动脉瓣外科置换或修复手术技术较为成熟，其疗效确切，可获得根治，但仍存在出血、感染等并发症，具有一定病死率。此外，对于法洛氏四联征等需要行瓣膜切除或跨瓣环补片的某些复杂先天性心脏畸形而言，外科治疗后肺动脉瓣关闭不全伴或不伴肺动脉狭窄是最为常见残余畸形之一，轻者不需处理，严重者常需要择期再次外科手术。为避免再次开胸手术，人们一直试图寻找创伤小，并发症少的介入治疗途径行肺动脉瓣置换。

16.3.1.2 经皮肺动脉瓣置换临床应用

(1) 应用现状　2000 年英国的 Bonhoeffer 教授及其同事等在羊动物实验模型中行经皮途径植入肺动脉瓣成功，该瓣膜来自牛颈静脉，固定于一可扩张金属支架。随后作者将该装置应用于一位 12 岁法洛氏四联征外科术后残余肺动脉干狭窄伴关闭不全的患儿获得

成功，其植入过程如图16-3-1所示，该手术扩大了右心室功能不全早期干预的适应证。随后8例肺动脉关闭不全和(或)右心室流出道狭窄梗阻的患者(7例儿童，1例成人)又成功接受该手术，获良好临床效果。随访未见瓣膜狭窄、返流和支架移位等并发症。然而同时期巴黎儿童心脏协作组报道的14例中有5例植入后发生并发症，其中3例发生动力学梗阻(1例需要再次植入瓣膜，2例行支架再扩张)，其余2例发生支架折断(其中1例需要外科干预)。

随着技术和器材的进步该技术正日渐成熟，该手术的成功率正逐步增加而并发症逐渐减少。2005年9月TCT会议期间Bonhoeffe报道100例16～35岁肺动脉瓣关闭不全或右心室流出道梗阻等先天性疾病行肺动脉瓣置换，瓣膜来自猪颈静脉，固定于一可扩张金属支架，38%患者心功能NYHA Ⅲ或Ⅳ级，经下肢途径95例，颈静脉途径5例，放置成功率100%，随访0.5～5年无死亡。术后右心室压力明显下降，左心、右心功能、临床症状均明显改善，运动耐量显著提高。主要不良反应有移植物破裂1例，瓣膜装置移位2例(低估流出道直径大小，支架和肺动脉及流出道解剖不匹配)，均行外科手术治疗而未遗留严重后遗症。

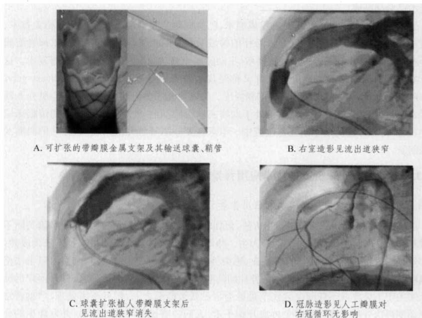

A. 可扩张的带瓣膜金属支架及其输送球囊、鞘管　B. 右室造影见流出道狭窄
C. 球囊扩张植入带瓣膜支架后见流出道狭窄消失　D. 冠脉造影见人工瓣膜对右冠循环无影响

图16-3-1　经皮肺动脉瓣植入的瓣膜及手术过程

(2) 经皮肺动脉瓣置换适应证

① 适应证。Bonhoeffe认为目前肺动脉瓣置换适应证为：复杂先天性心脏病(法洛四联症最常见)曾经行右心室流出道及肺动脉瓣外科手术切除后仍具有临床症状，或右心室流出道功能不全按照外科传统标准需要手术干预的患者，包括流出道梗阻伴右心室高压(右

心室压≥2/3 体循环血压)、明显肺动脉关闭不全、右心室扩大及右心衰。需要提出的是术前行核磁共振检查尤其重要,可三维重建观察右心室流出道形态、评估右心室大小和功能,并对肺动脉瓣返流定量。

② 操作过程。常规右心室导管检查,同时穿刺动脉监测体循环压力,不同体位造影观察右心室流出道形态、狭窄部位、肺动脉主干及其主要分支的形态以明确带瓣膜支架植入成功的可能性、植入部位及选择合适的支架和输送系统。支架长度应该完全覆盖狭窄病变,此外应该明确除支架植入处外,有无其他狭窄病变,如果不能够同时处理可能影响支架植入效果。

操作 Judkins 右冠导管或气囊导管过三尖瓣依次达到右心室、肺动脉及其分支,经导管进入塑型的具有合适弯度的加硬钢丝以提供足够的支撑力,使用多功能造影导管测量右心室、流出道、肺动脉压力,造影观察右心室流出道形态、肺动脉瓣返流程度,血管的钙化或者狭窄常可为支架定位提供很好的标记。将带瓣膜支架拉压成直径较小的圆桶状,套在输送球囊上,18～22F 扩张鞘扩张穿刺部位皮肤,X 线透视下将输送球囊系统经输送外鞘管送至流出道狭窄部位处,造影精确定位后固定输送球囊系统,后退输送鞘管外鞘使带瓣膜支架露出外鞘管,8～10atm 扩张球囊释放带瓣膜支架,保留导丝,小心回撤输送系统,撤出导丝,重复右心导管检查后完成手术。

16.3.2 经皮肺动脉瓣置换技术存在的问题及其展望

16.3.2.1 植入支架形态有待个体化

(1) 右心室解剖形态高度变异,要求植入支架形态个体化　三维核磁共振成像可构建较为精确的右心室解剖图像,有助于设计适合右心室流出道大小、形态和功能的合适的支架。

(2) 生物瓣老化,金属疲劳支架寿命有限　除材料改良外,受"俄罗斯套娃"启发,可于现有支架内植入另外一瓣膜支架。

(3) 治疗策略的选择及疗效评估　外科手术疗效肯定,技术较为成熟,对于具有心律失常等电生理异常的患者可同时根治。经皮瓣膜置换技术应用经验有限,仍存在很多挑战,但其创伤小,故各有优势,何者更优有待循证医学检验。目前有学者提出,对先天性畸形外科手术修复后肺动脉瓣返流幼年患儿先行经皮肺动脉瓣置换,待成年后其瓣膜老化及其支架直径不适合成人时,再行外科手术以自体心包瓣膜行肺动脉瓣成形术,既可以获得早期血流动力学改善,又为再次介入治疗预留平台。

16.4 经皮主动脉瓣置换技术及其临床应用现状

16.4.1 经皮主动脉瓣置换术(PAVR)的应用背景

对于老年钙化性主动脉瓣狭窄经皮主动脉瓣球囊扩张虽然短期内可获得一定程度血流动力学改善,但手术并发症高、6 个月再狭窄率高,单中心和多中心主动脉瓣球囊扩张随



访结果均证实其远期预后仍然很差。ACC/AHA 推荐主动脉瓣球囊扩张仅适宜作为瓣膜置换的过渡，外科开胸治疗仍是几乎唯一有效的治疗手段。但老年钙化性主动脉瓣狭窄大多为高龄患者，常并发多种高危致死性疾病，行心肺体外循环病死率很高。因此，研究者一直在探索经皮瓣膜置换这一创伤小的瓣膜置换方法。

16.4.2 PAVR 适应证

PAVR 尚于发展阶段，存在某些严重的潜在并发症，而外科瓣膜置换手术技术成熟，疗效确切。因此，PAVR 目前仅局限于严重主动脉瓣钙化狭窄和(或)关闭不全伴其他严重的心脏或非心脏疾病，不宜行传统外科瓣膜置换术的“终末期”高危患者，不适宜用于单纯的不愿接受外科瓣膜置换术患者。

经皮带瓣膜支架第一代为聚氨酯瓣膜，第二代为牛心包瓣膜，目前为第三代。第三代代表性产品有两个。一为 Cribier-Edward 生物瓣，马心包制成，瓣口面积 1.71 cm^2，比前两代耐压性好，使用寿命长。为使用球囊扩张的不锈钢支架，可经顺行或逆行法植入；其二为 CoreValve 生物瓣，附着于自膨胀镍钛支架内，需输送鞘管，只能逆行法经鞘管植入(图 16-4-1)。

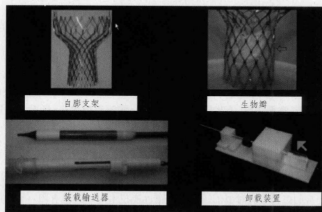
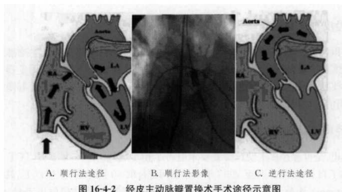


图 16-4-1 CoreValve 支架、生物瓣及装载输送系统主要构成部件

16.4.3 PAVR 手术途径

PAVR 根据介入治疗的路径不同，分为顺行法和逆行法两种方法，技术均可行，应用时各有其优缺点(图 16-4-2)。

(1) 顺行法　经股静脉途径穿刺房间隔，跨过二尖瓣，由左心室经球囊扩张后释放并植入带瓣膜支架，Cribier-Edward 生物瓣直径主要通过此途径植入。优点：①顺血流方向经过房间隔和二尖瓣，容易通过主动脉瓣，心脏搏动对支架瓣膜装置影响小，定位精确；②使用 24F 输送鞘管，可植入较大型号的瓣膜支架；③可应用于伴严重的周围动脉硬化患者(在主动脉瓣钙化患者中很常见)，可避免动脉并发症。缺点：①需要穿刺房间隔，操作技术较



A. 顺行法途径　　B. 顺行法影像　　C. 逆行法途径

图 16-4-2　经皮主动脉瓣置换术手术途径示意图

为复杂，导管技能要求高；②可能造成二尖瓣损伤；③因长期机械应力作用于支架及周围组织回缩有导致瓣周漏的可能性；④在非钙化型患者中植入成功的可能性极小(图 16-4-3)。

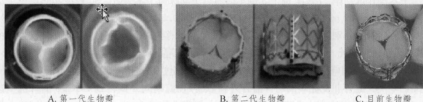

A. 第一代生物瓣　　B. 第二代生物瓣　　C. 目前生物瓣

图 16-4-3

(2) 逆行法　CoreValve 生物瓣主要通过此途径植入，见图 16-4-4 所示。对于股动脉直径>7 mm 患者这种支架也可以通过此途径植入。该方法穿刺或者切开股动脉经主动脉途径植入支架，操作相对简单，适用于伴主动脉瓣返流患者。自膨胀机械力可适应扩张的主动脉瓣环，容许放置更长的支架，能够更加紧密地与主动脉瓣环、升主动脉铆合从而不易使支架移位。但直径较粗的带瓣膜支架球囊常难以通过严重狭窄的主动脉瓣口致手术失败。故该方法常不能植入较大型号支架，对严重周围动脉硬化患者容易引起血栓栓塞，是否会发生迟发性主动脉破裂尚待观察。

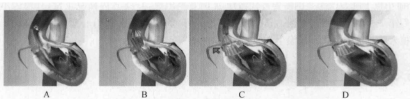

A　　B　　C　　D

图 16-4-4　逆行法经皮主动脉瓣置换术手术途径示意图

A. 经股动脉置入装载器进入左心室；B. 回撤外鞘人工主动脉瓣自膨胀；
C. 自膨胀主动脉瓣通过机械力扩张瓣环，使支架与瓣环、升主动脉铆合；D. 撤出装载器



16.4.4 经皮主动脉瓣置换术并发症

主动脉根部解剖复杂，邻近有冠状动脉开口，钙化主动脉瓣膜组织及主动脉瓣和二尖瓣之间的纤维连接使得经此种经皮手术操作困难，瓣膜支架定位不精确和固定操作复杂均可产生心肌梗死、心包压塞等严重的致命并发症。此外，血栓栓塞、支架寿命有限均存在潜在的风险，相信这些问题随着技术进步可逐步解决。

16.4.5 经皮主动脉瓣置换术临床应用现状

迄今为止，全世界经皮主动脉瓣置换术取得了初步成效。2005 年 9 月 TCT 会议期间 Cribier 总结了自 2002 年 4 月至 2005 年 4 月期间进行的 40 例年龄 70 岁以上、具有多重高危疾病(Parsonnet 评分 30 分以上)、外科不能行瓣膜置换的极端高危患者植入 Cribier-Edward 生物瓣的研究结果，1 例手术取消(瓣环过大)，术前、术中各 1 例死亡，7 例手术失败未能完成操作。顺行法操作成功率 84%，3 例发生瓣膜移位，1 例血流动力学不稳定；逆行法手术操作成功率 57%，7 例中 3 例不能通过主动脉瓣手术失败。30 例成功病例中主动脉瓣压力阶差从41 mmHg降至9 mmHg，瓣口面积从0.55 cm^2升至1.73 cm^2 ($P = 0.007$)。1,2,3 级瓣周漏分别为 37%、37%和 26%；发生支架移位 3 例，其中 1 例致大面积心肌梗死，心源性休克病死。心包压塞 2 例均病死(穿刺房间隔导致 1 例，起搏电极穿孔导致感染、败血症 1 例)。术中导管操作致脑卒中死亡 1 例。完全性房室传导阻滞死亡 1 例，住院期间共死亡 6 例。血管并发症 6 例均行血管外科修复，住院期间 8 例转致 CCU，6 例行机械通气，5 例行血液透析治疗。出院后均未发现植入瓣膜功能不全，13 例患者病死，死因除 2 例心力衰竭外余均为非心脏原因。患者随访至 2005 年 9 月仍有 11 例存活(均 6 月以上，2 例超过 2 年)，植入的瓣膜功能良好。

2005 年，Crube 报道了 TCT 会议期间 CoreValve Study 试验，该试验是由德国、南非、印度等国共同完成的使用 CoreValve 产品完成经导管主动脉瓣置换 17 例，年龄(79.1±4.5)岁，均为主动脉瓣狭窄和(或)关闭不全，心功能 NYHAⅢ～Ⅳ级。于德国完成的 13 例中 10 例经髂动脉，2 例经锁骨下动脉，2 例经股动脉。13 例患者中 11 例瓣膜支架植入成功，2 例转外科手术。术后主动脉跨瓣压差由(85.0±17.2)mmHg 降至(15.9±11.7)mmHg，主动脉瓣返流由(1.1±0.7)ml 降至(0.7±0.8)ml。所有患者均有不同程度血小板减少(术后 5 h血小板下降 50%)，2 例需要替代治疗，1 例发生出血，4～5 d 内恢复正常，其原因不详。术后第 2～13 d 共死亡 4 例。其中心脏穿孔 1 例，多器官衰竭 2 例，心血管疾病恶化 1 例，无植入物相关的死亡。未发生心肌梗死和脑卒中。

16.5 经皮二尖瓣修复技术

16.5.1 概述

二尖瓣返流是一种非常常见的疾病，轻中度二尖瓣返流在人群中发生率约 20%。按照病因分类可分为原发性和继发性两大类。前者包括风湿性、退行性或钙化性、感染性心内



膜炎赘生物、乳头肌断裂和二尖瓣脱垂等瓣膜装置本身病变，继发性二尖瓣返流又称"功能性二尖瓣返流"，主要因进行性瓣环扩大和左心室几何形态不匹配和或冠脉病变致乳头肌缺血引起。继发性二尖瓣返流常伴发于急性心肌缺血或慢性心功能不全，并使前者更为恶化，形成恶性循环，因此，继发性二尖瓣返流已经成为缺血性或非缺血性心脏病死亡独立的预测因子。有证据表明，治疗有症状或无症状的二尖瓣返流对于减轻症状、防止不可逆左心室功能障碍，降低返流相关性病死率和预防慢性心房颤动均有积极的意义。

瓣膜修复在围手术期病死率、感染性心内膜炎和血栓栓塞发生率较瓣膜置换低，而远期存活率、左心室功能均较后者更好。所以，目前认为瓣膜修复较瓣膜置换临床预后更好，应该尽量选择瓣膜修复。二尖瓣修复或置换均为成熟技术，但仍有一定病死率。男女患者首次二尖瓣修复手术者病死率分别为 2.5%和 3.9%，如果合并冠脉旁路术病死率分别升高至 6.1%和 12.2%，再次手术者病死率更高。因此，微创性经皮二尖瓣修复方法有良好应用前景。

受外科二尖瓣修复手术相关术式的启发，经皮二尖瓣边-边缝合和二尖瓣瓣环缩环治疗二尖瓣返流的方法同年问世，2003 年，Kaye 研制的经冠状窦途径植入的二尖瓣缩环装置和 St. Goar 研制的经皮瓣膜边-边缝合装置均成功应用于临床。由于其具有微创，不需开胸和体外循环的优点备受人们关注。目前这两种装置正在行循证医学研究评估其疗效和安全性。

16.5.2 经皮二尖瓣修复技术应用

16.5.2.1 二尖瓣返流分类及经皮二尖瓣修复技术适应证

引起二尖瓣返流原因和疾病较多，不同病因和瓣膜功能可能对手术结果产生影响。选择经皮二尖瓣修复技术时必须考虑其功能状态。经冠状窦途径部分性二尖瓣瓣环成形术适用于瓣环扩张，瓣叶活动良好、无瓣叶穿孔、返流症状明显的二尖瓣返流；或因为缺血瓣叶活动受限的二尖瓣返流；或二者均存在的混合型二尖瓣返流；而边-边修复法最适合于瓣叶活动过度的二尖瓣返流。

16.5.2.2 经冠状窦途径部分性二尖瓣瓣环成形术

也称后瓣环成形术，即经冠状窦途径植入的二尖瓣缩环装置以缩小瓣环后侧周径，该装置由具有形状记忆和超弹性的镍钛合金构成，两端具有特制铆，植入冠状窦后近端和远端分别固定冠状窦开口和二尖瓣后瓣瓣环，并形成一定张力从而缩小瓣环，见图 16-5-1 所示。颈静脉途径植入该装置在动物实验中可明显缩小瓣环，减少由瓣环扩张导致的二尖瓣返流，增加心排血量，降低肺动脉毛细血管嵌压。该方法操作较为简便迅速，极具吸引力。

存在问题有：①对后瓣环成形术而言，部分病例(20%)冠状窦解剖变异使得冠状窦并非总是紧邻二尖瓣瓣环、部分患者瓣环钙化均可能使手术不成功；②围手术期或迟发性冠状窦破裂至心包压塞；③金属腐蚀及使用寿命可能有限；④有冠状静脉回流受阻、冠状动脉回旋支受影响、乳头肌移位致瓣叶缩窄等潜在风险。美国已经开始设计严格的多中心实验以观察疗效及安全性。

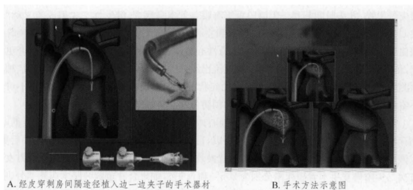


图 16-5-1 经皮二尖瓣修复术示意图

16.5.2.3 经皮穿刺房间隔途径边-边缝合法

边-边修复法在外科手术中早有应用，但必须与瓣环成形术合用时方可获得最佳疗效。该法也可用于瓣叶活动受限患者或与后瓣环成形术合用治疗缺血性二尖瓣返流。

（穆瑞斌）

参考文献

[1] Escalera RB 2nd, Chase TJ, Owada CY, et al. Triple-balloon pulmonary valvuloplasty: an advantageous technique for percutaneous repair of pulmonary valve stenosis in the large pediatric and adult patients [J]. Catheter Cardiovasc Interv. 2005,66(3):446-451.

[2] 华仰德，黄敏，李锦康，等. 经皮球囊肺动脉瓣成形术治疗单纯性肺动脉瓣狭窄[J]. 介入放射学杂志，2003,12(5):334-335.

[3] 何国祥，宋治远，迟路湘，等. 经皮球囊肺动脉瓣成形术治疗重度先天性肺动脉瓣狭窄患者的疗效及操作方法改进[J]. 重庆医学，2006,35(3):203-204.

[4] 孔祥清. 先天性心脏病介入治疗[M]. 南京：江苏科学技术出版社，2003,89-97.

[5] Garty Y, Veldtman G, Lee K, et al. Late outcomes after pulmonary valve balloon dilatation in neonates, infants and children[J]. Invasive Cardiol. 2005,16(6):318-322.

[6] Ferrari M, Figulla HR, Schlosser M, et al. Transarterial aortic valve replacement with a self expanding stent in pigs [J]. Heart, 2004;90(11):1326-1331.

[7] Maniu CV, Patel JB, Reuter DG, et al. Acute and chronic reduction of functional mitral regurgitation in experimental heart failure by percutaneous mitral annuloplasty [J]. J Am Coll Cardiol, 2004,44(8):1652-1661.

[8] Byrne MJ, Kaye DM, Mathis M, et al. Percutaneous mitral annular reduction provides continued benefit in an ovine model of dilated cardiomyopathy[J]. Circulation, 2004,110(19):3088-3092.

17 超声心动图在肺动脉瓣狭窄诊治中的应用

目前,国内外已开展的先天性瓣膜疾病介入治疗主要有肺动脉瓣球囊扩张术。手术过程中一般是利用X线和超声心动图相结合进行监测和指导,但术前诊断和选择病例以及术后观测一般都是依靠超声心动图进行。

17.1 概述

17.1.1 肺动脉瓣狭窄的定义

肺动脉瓣狭窄是指由于肺动脉瓣发育异常,导致肺动脉瓣口开放受限,瓣口开放面积缩小,致使肺动脉瓣上血流速度加快或湍流,从而引起血流动力学改变产生相应的病理生理改变。

17.1.2 病理解剖和病理生理

正常肺动脉瓣为三叶瓣膜,分别是左瓣叶、右瓣叶和前瓣叶,瓣膜启闭自如。先天性肺动脉瓣狭窄由瓣膜发育异常导致,瓣膜发育的形态和结构特点不同,产生狭窄的机制也不相同,常见的为瓣膜分化异常而导致肺动脉瓣狭窄。瓣膜分化异常时,可表现为瓣叶的数目异常,出现单瓣、二叶瓣、三叶瓣和四叶瓣畸形,亦可表现为瓣叶数目正常而大小不等或瓣膜过长卷曲而导致狭窄。单叶瓣时,瓣膜可有一个交界,也可无交界,以无交界多见,此类畸形导致狭窄时狭窄程度大多数较重,一般在瓣膜顶端可见较小开口;二叶瓣畸形时,瓣膜有两个交界,两叶瓣膜多数对称且大小相近,可有瓣口狭窄,也可无瓣口狭窄,瓣口狭窄时可为一侧交界粘连,也可为两侧交界同时粘连,交界粘连时瓣口开放多为偏心性。三叶瓣膜为正常瓣叶数量,瓣膜可无狭窄,当瓣膜狭窄时一般由于交界处粘连导致,粘连的交界数量不等,可为1个、2个,或为3个;有时瓣膜发育过长出现卷曲而导致瓣口狭窄,此类狭窄一般没有交界处的粘连。四叶瓣畸形比较少见,4个瓣叶可等大,也可不等,瓣膜狭窄时多由交界处粘连所致。

不同瓣叶畸形导致瓣口狭窄时,除单叶瓣畸形外,或多或少都有交界的粘连、融合,使瓣叶开放受限,瓣口狭小,也多伴有瓣叶增厚,狭窄的瓣膜开口可为中心性,亦可为偏心性,但以偏心性多见,瓣口形态为"鱼口"状。瓣口开放间隙可为几毫米至十几毫米不等。

单纯肺动脉瓣狭窄时,视狭窄程度不同,对右心系统的影响也不同,轻度狭窄时,右心房、右心室一般无明显变化,仅表现为肺动脉瓣上血流速度加快,狭窄较重时,右心血流排出受阻,后负荷增加,首先表现为右心室壁不同程度增厚,随之右心房、右心室扩大。肺动脉瓣狭窄合并右心室流出道和肺动脉狭窄时,右心系统改变一般比较明显,表现为以肥厚



为主和右心房、右心室的扩大。严重肺动脉狭窄时，有时可合并右心室发育不良综合征，右心室、右心房以及三尖瓣瓣器发育细小。

肺动脉瓣狭窄时，由于瓣叶之间的粘连，多数瓣膜开口偏心，右心室射出的血流偏向一侧，而且瓣口狭窄使血流速度明显加快甚至湍流，长期高速的血流冲击肺动脉壁，导致肺动脉管径不同程度扩张，也就是通常所谓的窄后扩张。肺动脉扩张的部位可局限于主干，也可以累及肺动脉分支，一般扩张延伸至左肺动脉，右肺动脉累及少见，扩张时肺动脉内径一般大于主动脉，也可以为主动脉内径的数倍。肺动脉扩张的程度与肺动脉狭窄的相关性不是很明显，可能与肺动脉本身发育的结构特点和营养有关。

17.2 超声心动图检查

17.2.1 检查方法

17.2.1.1 常用切面

对于肺动脉瓣的观测，可以从多方位进行，常用的切面主要有胸骨旁肺动脉长轴切面、剑突下肺动脉长轴切面，胸骨旁肺动脉短轴切面和心尖肺动脉长轴切面亦可进行观测，但有时图像质量不一定理想。

（1）胸骨旁肺动脉长轴切面　该切面是在大血管短轴切面的基础上，探头略向左下移动后，顺时针旋转，图像显示出肺动脉主干长轴及分叉部位，同时可以显示出肺动脉前瓣和右瓣。另外，由于肺动脉的走行与超声束传播方向之间的夹角较小，利用彩色多普勒成像能够清楚显示瓣口血流的大小和方向。此切面也是测量瓣口血流速度的最佳切面（图 17-2-1）。但遇到肥胖患者，或肋间隙较窄以及肺气较多的患者，图像质量往往不佳，此时应结合其他切面进行判断，必要时可行经食道超声心动图检查。



图 17-2-1　胸骨旁肺动脉长轴切面显示肺动脉主干和左、右肺动脉



图 17-2-2　剑突下动脉长轴切面显示肺动脉主干和左、右肺动脉

（2）剑突下肺动脉长轴切面　该切面是将探头置于剑突下，方向指向约 110°～135°左右，显示出主动脉短轴和肺动脉长轴，此时显示的肺动脉瓣为前瓣和右瓣，图像形态与胸骨旁肺动脉长轴切面相似，可以较好地观测肺动脉瓣口血流方向和速度（图 17-2-2）。此切面由于肺动脉瓣离探头距离较远，成人和肥胖患者图像质量有可能不理想，所以，多用于婴幼儿和儿童受检者。

(3) 胸骨旁肺动脉短轴切面　该切面是将探头置于胸骨左缘二、三肋间附近，方向指向左肩，显示出肺动脉和主动脉瓣环短轴切面，肺动脉瓣位于左前，主动脉瓣位于右后。肺动脉瓣三个瓣叶可同时显示，瓣叶关系时呈"Y"字形，开放呈圆形，瓣膜狭窄时呈"鱼口"样改变(图 17-2-3)。该切面是测量瓣口面积的最佳切面，遗憾的是，由于位置较高，肺气干扰较大，只有部分受检者能显示好此切面。



图 17-2-3　胸骨旁肺动脉短轴切面显示主动脉和肺动脉瓣短轴

(4) 心尖肺动脉长轴切面　此切面是在心尖 5 腔切面的基础上，探头略顺时针方向旋转，超声束方向贴紧胸壁，此时左心室结构基本上消失，只显示出右心室流出道和肺动脉长轴，显示的肺动脉瓣为左瓣和右瓣。此切面可以观测肺动脉瓣的开放间隙以及瓣口血流方向和血流速度。

17.2.1.2　*M 型超声心动图*

利用 M 型超声心动图可以观测肺动脉瓣的运动曲线，肺动脉瓣狭窄时，表现为 a 波加深，一般>7 mm，瓣膜提前开放和延迟关闭，开放时间延长。左心室长轴切面将取样线置于右心室前壁各点时，可以观测到右心室壁和室间隔肥厚，右心室径增大，左心室指标一般无明显变化，同时右心室壁运动幅度明显增大，肺动脉瓣狭窄明显时，室间隔可与右心室前壁呈反向运动，与左心室后壁呈同向运动。

17.2.1.3　*二维超声心动图*

(1) 肺动脉瓣的表现

多切面观测可见肺动脉瓣收缩期开放受限，瓣膜开放时不能贴近肺动脉壁，呈"气球"样改变，严重者可呈"圆顶帐篷"样改变伴顶部较小开口甚至"针尖"样开口。先天性肺动脉瓣狭窄可有肺动脉瓣的增厚和纤维化，也可无瓣膜回声的明显变化。短轴切面可以观测瓣膜的数量和大小，两叶瓣以上者一般可见瓣膜交界处粘连，瓣口呈"鱼口"样，瓣口面积不同程度减小，单叶瓣时无交界。肺动脉长轴切面可以观测到瓣膜的开放间隙，同时也可以观察瓣口开放是否偏心以及肺动脉主干和分支情况(图 17-2-4、图 17-2-5)。



图 17-2-4　胸骨旁肺动脉长周切面显示肺动脉瓣和肺动脉主干狭窄图(不宜进行介入治疗)

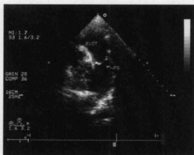


图 17-2-5　胸骨旁肺动脉长周切面显示肺动脉瓣狭窄伴肺动脉主干轻度扩张(可以行介入治疗)



肺动脉主干有不同程度的扩张，内径一般大于主动脉，有的可为主动脉内径的几倍而呈瘤样扩张，远端肺动脉一般累及左肺动脉，右肺动脉累及较少见。肺动脉瓣狭窄合并右心室流出道狭窄时可见右心室流出道相应的改变。

（2）间接表现　肺动脉瓣狭窄时，右心室壁可有不同程度的改变，主要表现为右心室壁普遍增厚，厚度一般>5 mm，最厚者可达十几毫米，大于左心室各壁的厚度。右心房、右心室不同程度扩大，但以室壁增厚表现为主。右心室壁运动幅度不同程度增大，甚至出现室间隔与左心室后壁呈同向运动。

17.2.1.4　*多普勒超声心动图*

（1）彩色多普勒成像　彩色多普勒成像是将多普勒信号用彩色编码后叠加到二维图像上的一种成像方式，现在仪器多以朝向探头方向血流编码为红色，背离探头的方向为蓝色。肺动脉瓣狭窄时，各肺动脉长轴切面均可见窄束的以蓝色为主的花色血流经过瓣口射向肺动脉，血流束多为偏心性射向肺动脉左侧壁，甚至可达左肺动脉，撞击肺动脉左肺动脉起始处后向右侧壁方向折回，形成与蓝色血流相延续的红色高速血流，高速血流所到处肺动脉内径增宽，所有异常血流都产生于收缩期（图 17-2-6～图 17-2-9）。由于大多数花色血流束都是贴肺动脉左侧壁而行，与动脉导管未闭分流颇为相似，应注意鉴别诊断。

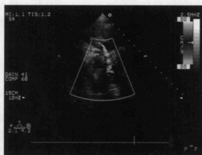


图 17-2-6　胸骨旁肺动脉长轴切面显示肺动脉瓣为肺动上和肺动脉主干狭窄湍流（不宜进行介入治疗）

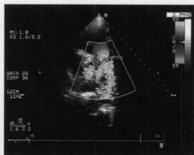


图 17-2-7　胸骨旁肺动脉长轴切面显示仅脉瓣上湍流（可以行介入治疗）

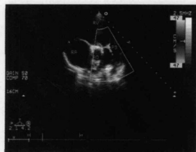


图 17-2-8　胸骨旁肺动脉长轴切面显示肺动脉瓣上窄束湍流（介入治疗有难度）



图 17-2-9　胸骨旁肺动脉长轴切面显示肺动脉瓣狭窄瓣关闭不全（大量返流，不宜行介入治疗）



(2) 频谱多普勒成像　频谱多普勒成像是将多普勒信号用频谱的形式表现出来，基线水平以上部分为朝向探头血流的运动，基线以下部分为背离探头血流的运动，基线时血流速度为零。由于肺动脉瓣狭窄时瓣上血流速度很快，通常利用连续多普勒成像来观测高速血流的情况。将取样容积置于肺动脉瓣口，可观测到收缩期基线水平以下的高速血流频谱，频谱形态为等腰三角形，边缘毛糙，内部充填，尖部圆钝，射血时间延长(图 17-2-10)。利用频谱多普勒测量的速度和跨瓣压差可以评价肺动脉瓣的狭窄程度，速度<3 m/s为轻度狭窄，3 m/s～4 m/s 为中度狭窄，速度>4 m/s 为重度狭窄；跨瓣压差等于 $4v^2$，压差<40 mmHg为轻度狭窄，40 mmHg～70 mmHg 为中度狭窄，>70 mmHg为重度狭窄。

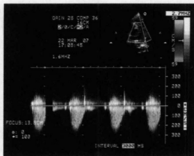


图 17-2-10　肺动脉瓣狭窄湍流频谱：基线水平以下高速、内部充填，边缘毛糙频谱形态

17.2.1.5　经食道超声心动图

经胸超声心动图图像质量不满意时可以利用经管道超声心动图进行检测，经食道超声心动图时，探头位置大约为 40°～60°，显示出主动脉近似短轴结构，肺动脉位于左侧远场。此切面可以观测肺动脉瓣厚度、回声及活动情况，也可以观测瓣口的血流情况，一般图像质量优于经胸超声心动图，且不受肥胖和气体干扰等因素影响。

17.2.1.6　鉴别诊断

(1) 动脉导管未闭　通常动脉导管未闭是在降主动脉与左肺动脉起始处之间存在一异常通道，由于主动脉压力一般高于肺动脉，所以，全心动周期可见由主动脉向肺动脉的连续分流，分流束绝大多数贴肺动脉左侧壁行走，在各肺动脉长轴切面中表现为以红色为主的花色血流。肺动脉狭窄的湍流束一般也是贴肺动脉左侧壁走行，与动脉导管未闭的分流束走行形似，而且都为花色血流，两者容易混淆，需要鉴别诊断。诊断要点如下：①肺动脉瓣狭窄瓣上湍流为收缩期，而动脉导管未闭分流为全心动周期；②肺动脉狭窄瓣上湍流为以蓝色为主的花色血流，而动脉导管未闭为以红色为主的花色血流；③连续多普勒成像时肺动脉瓣狭窄为基线水平以下的单峰湍流频谱，而动脉导管未闭为基线水平以上全心动周期的连续"锯齿"样湍流频谱；④肺动脉瓣狭窄可见肺动脉瓣开放间隙和瓣口面积减小，而动脉导管未闭在多切面可见降主动脉与肺动脉间异常通道；⑤肺动脉瓣狭窄表现为右心室壁肥厚和右心系统扩大，而动脉导管未闭表现为左心系统扩大。

(2) 干下型室缺　干下型室缺位于肺动脉瓣下，室水平左向右分流时，花色血流过室缺口后直接射入肺动脉，产生类似肺动脉瓣狭窄湍流走行的血流，故两者需要鉴别。鉴别要点如下：①干下型室缺室水平分流时，首先在右心室流出道内出现以红色为主的花色血流，随即为肺动脉瓣上蓝色为主的花色血流，而肺动脉瓣狭窄始终为肺动脉瓣上以蓝色为主花色血流；②二维超声时可见肺动脉瓣下室间隔连续中断，肺动脉瓣结构及回声一般无改变，而肺动脉瓣狭窄一般无室间隔的连续中断，只表现为肺动脉瓣膜的改变；③肺动脉瓣狭窄



表现为右心室壁肥厚和右心系统扩大，而干下型室缺表现为左心系统扩大；④干下型室缺连续多普勒成像在右心室流出道记录到基线水平以上和肺动脉瓣上记录到基线水平以下的湍流频谱，而且肺动脉瓣上速度低于右心室流出道的速度，而肺动脉瓣狭窄仅可在肺动脉瓣上记录到基线水平以下的湍流频谱。

(3) 肺动脉瓣上狭窄　肺动脉瓣上狭窄可为肌性狭窄，也可为膜性狭窄，无论是哪一型狭窄在肺动脉内都可产生与肺动脉瓣狭窄相同的血流动力学改变，鉴别都比较困难。肌性狭窄时鉴别相对较容易，可在肺动脉主干内见环形增厚的肌组织，导致肺动脉主干内径狭窄，肺动脉瓣的结构和活动没有改变，而肺动脉瓣狭窄时肺动脉瓣有相应改变，自肺动脉瓣环开始，肺动脉内径增宽；肺动脉瓣狭窄时湍流位置较低，而肺动脉瓣上肌性狭窄时湍流位置较高。肺动脉瓣上膜性狭窄时与肺动脉瓣狭窄鉴别很困难，特别是离瓣环较近的膜性狭窄，声像图改变与肺动脉瓣狭窄极为相似，需要仔细鉴别。鉴别时可从以下两方面进行：①肺动脉瓣狭窄时，瓣膜开放时瓣口位置一般在肺动脉瓣环以上 1 cm 以内，而膜性狭窄时位置一般在瓣环以上 1 cm 以外；②肺动脉瓣狭窄时，只有在收缩期可以观测到瓣环上膜样狭窄，舒张期狭窄消失，而肺动脉瓣上膜性狭窄时膜样狭窄不随心动周期变化始终存在。

(4) 右心室流出道狭窄　右心室流出道狭窄时从流出道开始可产生收缩期以蓝色为主花色血流延伸至肺动脉瓣上，需要与肺动脉瓣狭窄相鉴别。二维超声时可观测到右心室流出道肌性组织增厚，导致该处的狭窄，多伴有肺动脉瓣环及瓣膜狭窄，也可无瓣膜的狭窄，而肺动脉瓣狭窄只有单纯瓣膜狭窄表现，无右心室流出道的改变；彩色血流时右心室流出道狭窄湍流的位置从肺动脉瓣下开始，而肺动脉狭窄湍流则从肺动脉瓣上开始。

(5) 右心容量负荷增加的疾病　右心容量负荷增加时，通过肺动脉瓣口血流量增加，可造成肺动脉瓣的相对狭窄，在此应与肺动脉瓣狭窄相鉴别。①右心容量负荷增加的疾病都有原发疾病征象存在，其中最常见的是房间隔缺损和肺静脉异位引流，肺动脉瓣一般无改变，而肺动脉瓣狭窄时瓣膜有狭窄的相应表现；②右心容量负荷增加的疾病肺动脉瓣上血流速度一般不快，一般<3 m/s，多数在 2 m/s 左右，而肺动脉瓣狭窄血流速度一般在 3 m/s 以上；③右心容量负荷增加的疾病主要表现为右心系统明显扩大，而肺动脉瓣狭窄则以右心室壁普遍增厚为主，右心系统扩大的表现不是很明显。

17.3　超声心动图在肺动脉瓣狭窄介入治疗中的应用

肺动脉瓣狭窄球囊扩张术术前选择病例主要是利用超声心动图，术中操作过程中主要以 X 线监测和肺动脉造影为主，超声心动图可以辅助手术过程，术后疗效的监测主要依靠超声心动图进行。

17.3.1　选择病例

肺动脉瓣狭窄的定量诊断、鉴别诊断以及瓣膜狭窄的性质和程度是术前超声心动图选择病例的关键，术前选择病例包括适应证的选择和球囊大小的选择。

17.3.1.1　适应证

(1) 瓣膜本身情况

① 瓣叶数目。瓣叶数目异常时多合并瓣膜的狭窄，单瓣引起肺动脉瓣狭窄由于没有交界，球囊扩张时一般不能将其撕开，所以不主张行球囊扩张术；二叶瓣以上的畸形引起狭窄时，一般都有交界处的粘连，球囊扩张时一般可以将交界撕开，所以可作为球囊扩张术的适应证。

② 瓣膜的质量。肺动脉瓣的质量影响球囊扩张术的疗效，选择病例时应着重注意观测。瓣膜明显增厚、交界处钙化明显的病例球囊扩张时不易将其撕开，手术效果不理想，建议不行球囊扩张术；反之，瓣膜增厚不明显，交界处无明显钙化的病例可以作为手术适应证。

③ 狭窄的程度。轻度肺动脉瓣狭窄仅瓣上血流速度略加快，不会引起明显血流动力学改变以及心脏大小和结构的变化，可以不用行任何处理，狭窄较重足以引起血流动力学改变的肺动脉瓣狭窄应该作为球囊扩张的适应证。一般认为，肺动脉瓣上下的压力阶差＜30 mmHg时不用进行处理，压差＞30 mmHg 时应作为球囊扩张适应证。

④ 瓣膜返流情况。肺动脉瓣狭窄伴瓣膜中量以上返流时，球囊扩张会加重返流情况，此时，不能行球囊扩张术。肺动脉瓣狭窄伴瓣膜少量返流时可以作为球囊扩张适应证。

(2) 并发症　肺动脉瓣狭窄容易合并其他疾病，以合并右心室流出道和肺动脉狭窄多见。合并这两种疾病时，是球囊扩张的禁忌证，特别是有右心室流出道狭窄的患者，球囊扩张时有造成“石头心”的可能，引起右心室流出道持续痉挛甚至闭塞，导致患者死亡。肺动脉瓣狭窄合并房间隔缺损病例也不少见，通常如果房间隔缺损可以行封堵术，肺动脉瓣狭窄可以作为球囊扩张的适应证。肺动脉瓣狭窄合并其他需要外科手术的心脏畸形时，也是球囊扩张的禁忌证。

(3) 心脏功能

左、右心室功能低不能耐受手术时，应作为手术禁忌证。

17.3.1.2　球囊的选择

选择好球囊的大小是扩张成功的关键。过大的球囊有可能对瓣环或其上下结构造成损伤，过小的球囊可能起不到扩张的效果。选择球囊大小时主要依据肺动脉瓣环内径进行，原则上是球囊大小是在最大肺动脉瓣环内径基础上再加最大内径的 25%～30%。

测量瓣环时，一般从肺动脉长轴系列切面和短轴进行，长周切面图像质量较好，瓣环显示清晰，是测量的常用切面，但测量时有可能低估瓣环内径，因为在长轴切面测量时，不容易切到管径的最大内径，一般都有不同程度偏移。短轴切面可以测量到肺动脉瓣环的最大内径，但由于切面位置比较高，容易受气体干扰而导致图像质量欠佳，有些受检者甚至无法显示短轴切面。所以，测量肺动脉瓣环时，原则上应该尽量从肺动脉短轴切面进行，短轴切面显示欠佳时可用长轴切面，但应多测量几次，尽量找到最大内径。

17.3.2　术中监测

肺动脉瓣狭窄球囊扩张术主要在 X 线指导下完成，右心室造影评估疗效，超声心动图可以辅助手术过程及评价疗效。

17.3.2.1　手术过程的指导

(1) 观察导管、导丝和鞘管的位置　一般在 X 线下可以正确判断导丝和导管的



位置，当心脏转位引起心脏位置和结构发生变化时，X线观察有一定困难，此时建议用超声心动图进行判断；若X线显示不满意，可利用超声心动图和X线结合进行判断，以弥补单纯X线图像判断的经验不足。超声心动图时，可以连续动态扫查，观察到导丝为实心强回声条，导管和鞘管为"="状强回声。导丝、导管进入肺动脉时，可见上述回声自右心房经三尖瓣入右心室后，顺着右心室流出道经肺动脉瓣进入肺动脉。

(2) 球囊的位置　球囊到位是扩张术的重要环节，利用超声心动图可以观测到球囊回声横跨于肺动脉瓣膜，一般瓣上部分略大于瓣下部分为佳。

(3) 球囊扩张过程观察　由于球囊扩张过程要求时间很短，一般≤10s，所以要求所有动作要快速完成。此过程可以单独在X线指导下完成，也可以同时用超声心动图结合X线共同指导完成。超声心动图观察时，可以见到球囊充起后在肺动脉瓣位置出现切迹，整个声像图如一个带壳的华盖形状。如果没有此形态有两种可能原因：一种是球囊内造影剂混合物量不够，在肺动脉瓣口处没有形成切记，压力过小不能将狭窄的肺动脉瓣撕开；另一种可能是球囊不在肺动脉瓣口，没有狭窄处也不会出现切迹。切迹出现后，继续注射造影剂混合物，直至切迹消失后，迅速抽出球囊内造影剂混合物。

(4) 扩张效果的观测　连续几次球囊扩张后，可以利用X线右心室造影来观测瓣口术后的情况，也可以利用超声心动图来进行评估。超声心动图时可以利用二维超声观测瓣膜的开放间隙和瓣口面积，用彩色多普勒超声观测瓣上血流的变化，用频谱多普勒测量瓣上血流速度，估测跨瓣压差的大小。所有超声观测结果都与术前进行比较，如果瓣膜开放间隙和瓣口面积较术前明显增大，瓣上血流速度明显减低甚至正常，则说明扩张效果明显。反之，如果上述指标与术前无明显变化，瓣上血流速度在3 m/s以上，压差>30 mmHg，则说明扩张效果不理想(图 17-3-1～图 17-3-3)。



图 17-3-1　肺动脉瓣狭窄扩张术后，肺动脉瓣二维图，瓣膜未见狭窄

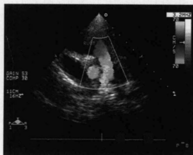


图 17-3-2　肺动脉瓣狭窄扩张术后，肺动脉瓣彩色图，瓣上未见加速

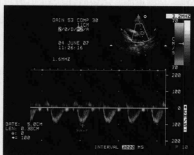


图 17-3-3　肺动脉瓣狭窄扩张术后，肺动脉瓣频谱多普勒图，为正常形态

17.3.3　术后评估疗效

肺动脉瓣狭窄扩张术后的疗效观测主要依靠超声心动图进行，观测的指标主要有肺动脉瓣的开放幅度和瓣口面积、肺动脉瓣上的血流情况和血流速度、右心室壁厚度和右心系统大小的恢复情况以及肺动脉内径的变化情。先天性肺动脉瓣狭窄一旦瓣膜扩张到位，效果明显的话，一般不会再狭窄。

（姚志勇　范正俊）

参考文献

[1] 刘延玲，熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 北京：科学出版社，2001，382.

[2] Escalera R B 2nd, Chase T J, Owada C Y, et al. Triple-balloon pulmonary valvuloplasty: an advantageous technique for percutaneous repair of pulmonary valve stenosis in the large pediatric and adult patients [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2005, 66(3): 446 - 451.

[3] 孔祥清. 先天性心脏病介入治疗南京[M]. 南京：江苏科学技术出版社，2003，89 - 97.

[4] 华仰德，黄敏，李锦康，等. 经皮球囊肺动脉瓣成形术治疗单纯性肺动脉瓣狭窄[J]. 介入放射学杂志，2003，12(5)：334 - 335.

[5] 凌坚，谢若兰，徐立，等. 经皮肺动脉瓣球囊成形术经验及其中远期疗效分析[J]. 中华心血管病杂志，2003，31(5)：323 - 325.

[6] 何国祥，宋治远，迟路湘，等. 经皮球囊肺动脉瓣成形术治疗重度先天性肺动脉瓣狭窄患者的疗效及操作方法改进[J]. 重庆医学，2006，35(3)：203 - 204.

18 罕见先天性心脏病的介入诊治

18.1 肺动静脉瘘的介入治疗

18.1.1 概述

肺动静脉瘘(Pulmonary arteriovenous malformations, PAVM),是一种罕见先天性肺血管畸形。因胎生时内脏血管丛的血管间隔形成发生障碍,使毛细血管发育不全,造成动静脉短路,肺动脉血液不经过肺泡直接流入肺静脉,肺动脉与静脉直接相通形成短路。1897 年首先由 Churton 发现描述,称为多发性肺动脉瘤。1839 年 Smith 应用心血管造影证实本病。文献命名较多,如肺动、静脉畸形、肺动静脉瘤、肺血管扩张症、毛细血管扩张症伴肺动脉瘤等。另外,本病有家族性,与遗传因素有关,如遗传性出血性毛细血管扩张症(Rendu-Osler-Weber 病)。

18.1.2 病理改变

PAVM 在病理上分两型,即囊状 PAVM 和弥散型肺小动静脉瘘。前者又分为单纯和复杂两个亚型,单纯型为 1 支供血肺动脉与 1 支引流肺静脉直接相沟通,瘤囊无分隔;复杂型为供血肺动脉与引流肺静脉分别为 2 支以上,瘤囊常有分隔。囊状 PAVM 可表现为单发或多发。这种畸形是由各种不同大小和不等数目的肺动脉和静脉直接连接。常见者动脉 1 支、静脉 2 支。两者之间不存在毛细血管床。病变血管壁肌层发育不良,缺乏弹力纤维,又因肺动脉压力促使病变血管进行性扩张。肺动静脉瘤是一种肺动静脉分支直接沟通类型,表现为血管扭曲、扩张,动脉壁薄,静脉壁厚,瘤呈囊样扩大,瘤囊分隔,可见血栓。病变可位于肺的任何部位,瘤壁增厚,但某区内皮层减少,变性或钙化,为导致破裂的原因。另有右肺动脉与左心房直接交通,为少见特殊类型。

病变分布于一侧或两侧肺,单个或多个,大小可在 1 mm 或累及全肺,常见右侧和两侧下叶的胸膜下区及右肺中叶。本病约 6%伴有 Rendu-Osler-Weber 综合征(多发性动静脉瘘,支气管扩张或其他畸形,右肺下叶缺如和先天性心脏病)。主要病理生理是静脉血从肺动脉分流入肺静脉,其分流量可达 18%~89%,以致动脉血氧饱和度下降。一般无通气障碍,PCO_2 正常。多数病例因低氧血症而致红细胞增多症,又因肺、体循环直接交通,易致细菌感染、脑脓肿等并发症。

18.1.3 临床表现

本病多见于青年,分流量小者可无症状,仅在肺部 X 线检查时发现。分流量大者可出



现活动后呼吸急促、发绀，但多在儿童期出现，偶见于新生儿。咯血是由于毛细血管扩张性病变位于支气管黏膜的病损或肺动静脉瘘的破裂而引起。胸痛可因病变破裂出血位于肺脏层胸膜下或血胸所致。约25%病例出现神经系统症状，如抽搐、语言障碍、复视、暂时性麻木等，这可因红细胞增多、低氧血症、血管栓塞、脑脓肿和大脑毛细血管扩张病变出血而引起。在家族性遗传有关的出血性毛细血管扩张症者常有出血症状，如鼻出血、咯血、血尿，阴道和消化道出血。因瘘的存在也可并发细菌性心内膜炎。在病变区细心听诊，约50%病例可听到收缩期杂音或双期连续性杂音，其特征为杂音随吸气增强，呼气减弱。

当有中重度分流时，因病变部位动静脉交通支多，右向左分流量大，因而红细胞总数、血红蛋白明显升高，而血氧含量及动脉氧分压均降低，随着时间的推移可出现左心负荷过重的表现。因此，临床症状和体征则表现较重，其外观与法洛四联症患者极相似，应借助体格检查和其他辅助检查来鉴别。

18.1.4 辅助检查

18.1.4.1 X线表现

心影大小正常，但分流量大的肺动静脉瘘则有心脏扩大。囊状PAVMs通常具有典型X线片征象，表现为孤立或多发的类圆形阴影，阴影直径大小不等，密度均匀，边缘清晰，或有浅分叶；病变血管呈绳索样不透光阴影，从瘘处向肺门延伸，钙化少见。透视时患者做Valsalva动作。引起胸内压增高时，则见动静脉瘤缩小。随访该阴影一般不增大或仅缓慢增大。根据上述特点，结合临床资料多数囊状PAVMs可作出明确诊断(图18-1-1)。不典型者平片诊断有一定困难，很难根据X线片作出正确诊断(图18-1-2)。弥散型肺小动静脉瘘，多缺乏典型X线片征象，可表现为肺叶或肺段分布斑点状阴影(图18-1-3)，也可表现为肺纹理增强、扭曲(图18-1-4)，有的病例平片无阳性所见。因此，弥散型肺小动静脉瘘，X线片诊断困难。

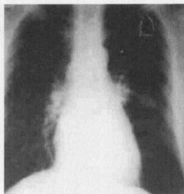


图18-1-1 X线片示左肺舌叶类圆形阴影



图18-1-2 造影证实为单发囊状肺动静脉瘘



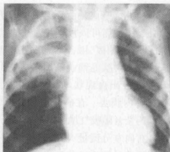


图 18-1-3　X 线片示右上肺大片状致密影



图 18-1-4　造影证实为复杂型囊状肺动静脉瘘

18.1.4.2　*心导管检查和心血管造影*

心导管检查可见动脉血氧饱和度下降，心搏出量和心腔压力正常也无心内分流存在。肺动脉造影是确诊 PAVM 的可靠方法。可明确病变部位、形态、累及的范围及程度，为临床治疗方法的选择提供依据。造影方法分为选择性或超选择性肺动脉造影。一般先进行选择性主肺动脉造影，正位投照。投照时要包括两肺整个肺野，以免遗漏病变选择性主肺动脉造影后，视情况决定超选择性肺动脉造影。通常将导管置于供血动脉进行超选择性造影，投照时选择适当的角度，如右肺病变选右前斜位（15°～20°）投照，左肺病变选左前斜位（15°～20°）投照。造影主要表现：单纯型囊状 PAVMs 可见瘤囊随肺动脉的充盈显影，引流肺静脉显影早于正常肺静脉供血动脉及引流静脉均为 1 支，并见不同程度的迂曲扩张（图 18-1-5）。较大的瘤囊可见对比剂排空延迟。复杂型囊状 PAVMs 可见 2 支或多支供血动脉及引流静脉，瘤囊内可见分隔，对比剂排空明显延迟（图 18-1-4）。弥散型肺动静脉瘘表现为多发“葡萄串”样小血池充盈，病变部位肺静脉提前显影（图 18-1-6～图 18-1-9）。

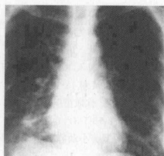


图 18-1-5　X 线示两下肺斑点状阴影

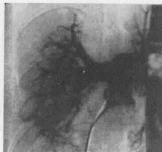


图 18-1-6　选择性左下肺动脉及右下肺动脉造影

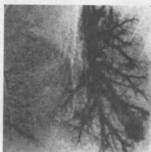


图 18-1-7　两下肺弥散型肺小动静脉瘘



图 18-1-8 X线仅见肺纹理增强

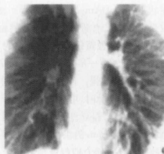


图 18-1-9 肺动脉造影示两肺弥散型小动静脉瘘

18.1.4.3 *超声心动图声学造影及肺灌注核素扫描*

能够对 PAVM 作出正确诊断,但前者无法确定病变的部位和范围,后者虽可确定病变的部位和范围,但无法观察具体解剖细节。近年来,磁共振和螺旋 CT 用于 PAVM 的诊断,有研究者认为螺旋 CT 及其三维重建对 PAVM 的正确诊断及解剖显示优于肺动脉造影。

18.1.5 治疗措施

凡有症状且病变局限的患者,均需治疗。即使无明显症状,但因进行性病变,可发生破裂、出血、细菌性心内膜炎、脑脓肿、栓塞等致死性并发症,因此,均应进行治疗。治疗目的是改善缺氧和乏力症状,预防脑栓塞,预防或治疗致死并发症。除非极小的瘘或弥散性累及双侧肺者不宜手术。婴幼儿症状不重者,可在儿童期手术。

18.1.5.1 *外科手术*

外科手术是根治性治疗措施,囊状 PAVM 手术方式根据范围大小,数量、类型而定。肺切除为最常用方式,有楔形、区域性、肺叶和全肺切除。原则上尽量少切除肺组织,保持肺功能。两肺弥漫型肺小动静脉瘘行肺移植,但手术操作复杂,创伤大,并发症发生率高。当发现异常血管所致瘘时,结扎异常血管为最简单和有效的方法。在无法切除或结扎异常血管时,可作动脉瘤内缝闭术不发生发绀。

18.1.5.2 *介入治疗*

手术治疗患者不但要开胸,而且要切除部分正常的肺组织,损失部分肺功能,并发症比较多。近年来心血管介入放射学技术的发展,栓塞治疗肺动静脉瘘开创了非手术治疗的新途径。

(1) 栓塞材料 目前应用于肺动静脉瘘的栓塞材料大致有:①明胶海绵。Ivalon 碎片,适合于肺小动静脉瘘栓塞。但明胶海绵是一种暂时性栓塞材料,一定时间后能吸收。现已很少应用。②弹簧栓子。适合于单发囊状或肺小动静脉瘘栓塞,对于供血动脉直径介于3~7 mm之间尤为合适;但若供血动脉直径>7 mm时往往需多枚弹簧钢圈才能达到完全封堵,因来源方便,价格便宜,目前最为常用。③可脱落球囊。作为大型栓塞物可用于直径>7 mm 供血动脉的栓塞,球囊未脱落前可反复充盈的特点可用于预栓塞性试验并可重新定位,联合弹簧钢圈有加强栓塞效果。其主要缺点是原位球囊日后可发生球囊萎陷,而发生



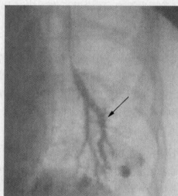
再通与症状复发。④Amplazer封堵器。具有定位可靠，栓塞技术简单的优点，可获得满意的栓塞效果。国内已有研究者试用于供血动脉粗大的囊状 PAVMs。一般选用 Amplazer 的 PDA 封堵器。与弹簧钢圈作为栓塞材料相比较，在直径＞7 mm的供血动脉栓塞时，Amplazer 封堵器仅需一步操作即可达到完全栓塞效果；而弹簧钢圈的置入往往需多枚才能有与之相同的栓塞效果。而且移位、脱落等并发症也明显减少，因此，有人建议，在栓塞直径＞7 mm的供血动脉时，可将该封堵器作为首选。选择直径应大于供血动脉 2 mm。选择过大型号会导致封堵器双盘与腰部结构展开不良，向供血动脉近端延伸覆盖正常的肺动脉分支，因此，对于＜2 mm的供血动脉，应采用弹簧栓子。

（2）栓塞方法　经右股静脉穿刺插管，行肺动脉造影后进行栓塞治疗。输送器可选用6F或7F端孔导管。弹簧栓子栓塞治疗技术的关键是正确选择栓塞部位，选择大小合适的弹簧栓子。为避免残留的供血动脉与支气管动脉形成侧支，栓塞部位应尽量在其远心端靠近囊瘤侧以避免影响其周边肺血管（图 18-1-10、图 18-1-11），但栓塞点也不要过于接近瘤囊，以免弹簧栓子脱入瘤囊进入体循环。在引入血管过短（＜3 cm）或细小（＜3 mm）时可在其近心端甚至上一级分支释放弹簧栓，以防止弹簧栓脱入体循环或空气逆栓塞的发生。



左下肺动脉造影显示广泛弥散型肺动脉动静脉瘘呈明显增粗扭曲

图 18-1-10　左肺下叶动脉超选择性插管造影图



对该支血管置入弹簧栓栓塞后造影示血管堵闭完全，但影响部分周围肺小动脉供血，箭头所示为Coil植入部位

图 18-1-11　肺动静脉瘘置入 Coil 弹簧栓栓塞后造影图

弹簧栓子大小的选择：囊状 PAVMs 栓塞，一般应选择大于栓塞动脉直径 50%的弹簧栓子，因弹簧栓子直径过小会脱入瘤囊并进入体循环，直径过大会使弹簧栓子拉长，栓塞附近的正常肺动脉。多发弥散型肺小动静脉瘘栓塞，一般应选择大于栓塞动脉直径的 30%～40%的弹簧栓子。当血管直径较大，如一枚弹簧栓子不足以使靶血管完全栓塞时，则选用多枚弹簧栓子进行栓塞。对这种情况，建议采用 PDA 封堵器，因其可一步到位。采用经导管法进行栓塞，囊状 PAVMs 可达到完全栓塞。弥散型小动静脉瘘，仅能够进行部分有效栓塞，达到姑息治疗目的。

在实际操作过程中，要注意以下 4 点：①应当多投照位充分展示囊瘤引入血管的长度、



走行、直径、与周围亚段肺血管分支的关系。②应当准确判断囊瘤的供血动脉，即使是单发囊状肺动静脉瘘也可有多支引入血管。故在完成病变血管栓塞后还应将端孔导管回撤至肺段或叶动脉水平重复造影剂"冒烟"，必须以栓塞后囊瘤完全不显影为准。③对囊状肺动静脉瘘引入血管的栓塞尽可能应用多枚弹簧栓，使其在栓塞处形成蜂窝状结构，以避免弹簧栓移位和减少后期因引入血管和侧支血管交通所致再通的可能。④对多发囊型肺动静脉瘘，应对所有供血动脉逐一进行栓塞。无论是单纯型还是复杂型囊状 PAVMs，都要力求栓塞完全，使右向左分流消失。而多发弥散型肺小动静脉瘘栓塞较困难，栓塞点选择在引起分流肺动脉近病变处；如为两肺广泛病变，仅选择病变较重的部位进行栓塞以期达到姑息性治疗目的或作内外科镶嵌治疗。

与外科手术相比栓塞治疗创伤小，操作简单，安全有效，栓塞后 24 h 即可下床活动，同时最大限度地保护正常肺组织和尚有功能的病区肺组织，提高了患者的生存质量，为一种非常有效的非手术治疗方法。

(3) 导管栓塞治疗并发症

① 栓子脱落。主要见于囊状 PAVMs，因栓子直径过小脱入瘤囊或释放进入瘤囊，再进入体循环。

② 空气栓塞。因操作不当空气经导管进入肺动脉可导致空气栓塞，如术中出现胸痛，心电图 ST 段抬高，可考虑空气栓子进入冠状动脉所致，给予扩血管药物后一般症状缓解，心电图恢复正常。

③ 肺栓塞。较少见，主要为栓塞了正常的肺动脉所致。另外，导管栓塞治疗的缺点是部分病例可以再通，需行再次治疗。

18.2 冠状动脉瘘

先天性冠状动脉瘘(coronary artery fistula，CAF)是一类比较罕见的先天性畸形，是冠状动脉主干或(和)其分支与某一心腔或大血管间存在的异常交通，使冠状动脉血流绕过心肌毛细血管床而产生分流，虽然只占先天性心脏病的 0.27%～0.4%。却是影响全身血流动力学稳定性的最常见的冠状动脉畸形。一般认为 CAF 是由于心脏胚胎发育过程中心肌窦状间隙未能完全退化而持续存在所形成的。CAF 的诊断三联征：①与动脉导管未闭听诊位置不同的连续性心脏杂音；②大动脉或心室水平的左向右分流；③冠状动脉造影中发现扭曲增粗变形的冠状动脉。常因心肌"窃血"而致心肌缺血。CAF 患儿出生后的数年内出现并发症包括心肌缺血、充血性心力衰竭、感染性心内膜炎和主动脉瘤扩张。本病常与产生连续性杂音的其他心脏病相混淆，除非术前进行冠状动脉造影检查，术前很难明确诊断。

18.2.1 病理解剖及分型

根据文献报道，CAF 可以起源于两支冠状动脉的任何部位(包括左主干)，但绝大多数起源于右冠状动脉(55%)和左冠状动脉前降支(35%)，双侧冠状动脉起源占 5 %，而起源于左冠状动脉回旋支的则非常少见。90%以上的 CAF 瘘入右心系统而产生左向右分流，根据发生率的高低依次为右心室、右心房、肺动脉、冠状静脉窦和上下腔静脉，而瘘入左心



系统者则相对少见。

Sakarupare 将 CAF 分为 5 型。Ⅰ型:引流入右心房;Ⅱ型:引流入右心室;Ⅲ型:引流入肺动脉;Ⅳ型:引流入左心房;Ⅴ型:引流入左心室。5%～30%的冠状动脉瘘合并其他先天性心脏病变,最常见的是伴或不伴室间隔缺损的肺动脉瓣或主动脉瓣闭锁。瘘可单发,且多与心腔相通,亦可多发,且多以密集血管网的形式常与肺动脉交通。

18.2.2 病理生理

冠状动脉之间或与冠状静脉之间的瘘使冠状循环血容量增多,分流量可达心输出量的1/5,这种高容量、高动力循环,久之可导致心力衰竭。由于瘘道血管阻力通常较远端冠状动脉低,导致血液易通过瘘而远端冠状动脉血流减少,这种窃血现象使部分冠状动脉灌注不足,发生心肌缺血,出现心绞痛、心肌梗死等。高容量、高动力循环导致心功能不全,尤其是窃血导致的心肌缺血是冠状动脉瘘的病理变化的关键。

18.2.3 临床表现

一般说来,CAF 病程进展缓慢,若无并发症发生,临床症状出现比较晚且缺乏特异性,尤其是成年患者,容易与其他心脏血管性疾病相混淆,造成误诊或漏诊。或终生无症状,为尸检所发现。亦可能因分流量大而幼年发病,甚至夭折或影响生长发育。有研究者认为 20 岁以前无症状者可达 59%,20 岁以后仅为 21.8%。冠状动脉瘘偶可自然闭合,其机制可能为血管局部肌肉性闭合、纤维化或血栓栓塞性闭合。分流量、瘘的交通部位、伴发的其他异常以及畸形之间发生的功能矫正等决定症状出现的早晚和严重程度。其主要症状包括疲乏无力、胸闷气促、呼吸困难、胸痛(一般提示心肌缺血,甚至心肌梗死)、发热(一般提示感染性心内膜炎)、心悸、脑卒中以及心包压塞和晕厥等。CAF 的心脏杂音相对来说比较有特点,胸前区可听到一个比较柔和、浅表的连续性杂音。多数患者心前区可闻及Ⅱ～Ⅳ级连续性杂音,其特点是杂音并不局限于 2～3 肋间,不向左锁骨下传导。且在收缩期内和舒张期内都有升降起伏,并在舒张期达到高峰,而大多数其他性质的连续性杂音(如动脉导管未闭)一般都在整个心动周期内变化,且多在收缩期达到高峰。如果 CAF 瘘入左心室,则一般仅表现为舒张期杂音,这一点需要注意,否则容易造成误诊。CAF 杂音最响亮的部位依瘘管出口所在心腔或大血管的不同而不同。跨瘘口压差越大杂音越响,但并不代表瘘口越大。部分患者甚至可触到震颤。随循环容量逐渐增多。引入端压力逐渐增高,使瘘口两端压差减少,杂音会逐渐减弱或变为收缩期杂音。一般引流入肺动脉杂音最响部位为胸骨左缘 2～3 肋间;引流入右心房者为胸骨右缘;引流入右心室为胸骨左下缘或剑突处。左向右分流量大者可出现第二心音分裂和第二心音亢进。部分瓣膜可有相对性或功能性杂音。

18.2.4 临床诊断

冠状动脉瘘临床表现无特异性。而临床心电图、心脏 X 线及右心导管检查结果,往往亦缺乏特异征象,不能为本症诊断提供直接依据。在诊断上仅根据临床表现有时很难与动脉导管未闭、主-肺动脉隔缺损、主动脉瘤破裂、室间隔缺损伴主动脉关闭不全等相鉴别。但体征仍有诊断价值。

彩色多普勒超声心动图(CDE)检查能够发现大多数CAF,对本病具有确诊价值,同时可以评价心脏功能,筛查感染性心内膜炎、心包压塞等并发症,是首选的检查手段。在临床上CAF的CDE图像特征比较明显:①在瘘口的心腔或肺动脉内CDFI显示异常血流束信号;②瘘的一支冠状动脉明显扩张;③异常血流束起始部宽度相当于瘘口直径;④无论哪支冠状动脉瘘至哪个心腔均显示左心房、左心室和主动脉根部内径增大,根据上述图像特征不难对CAF作出正确诊断。

封堵术前应用CDE诊断CAF需与主动脉窦瘤破裂进行鉴别。二者相同之处是都有左心房、左心室内径增大,主动脉根部增宽。鉴别点是2DE显示前者一定是有瘘的一支冠状动脉扩张;后者破裂的主动脉窦呈"风向袋样"改变,窦瘤膨出顶部的回声中断处为破口大小。CDFI显示前者在瘘口所在的心腔内显示异常血流束信号;后者显示主动脉内血流信号通过破裂的主动脉窦直接进入心腔内。瘘至肺动脉内还要与动脉导管未闭进行鉴别。CAF异常血流束信号可在肺动脉内不同部位,而动脉导管未闭则分流束血流信号从动脉导管开口端发出。也有研究者提出,CAF与川崎病进行鉴别,川崎病只是2DE显示冠动脉的某一部分扩张,CDFI不可能在心腔或肺动脉内显示异常血流束信号。

当前,选择性冠状动脉造影仍然是诊断CAF的金标准,不仅能明确诊断,更重要的是可以显示冠状动脉走向及引流部位、瘘口大小及瘘口近心端的冠状动脉分支的分布情况。分流量小的瘘口近端冠状动脉,正常或轻度扩张,分流量大的瘘口近心端冠状血管明显增粗,而瘘口远端冠状动脉变细或不显影(窃血征象),引流的心腔随后显影,显影程度随分流量而异。左心室及升主动脉造影可明确诊断。如分流量小,冠状动脉显示不清,则可做选择性冠状动脉造影。此外,CT或MRI血管成像技术可以提供三维立体图像信息,对手术方式的选择有一定帮助。

18.2.5 治疗

对于瘘管口径比较小、对血流动力学影响轻微和无临床症状的CAF可以采取保守期待疗法,但对此当前仍然存在比较大的争议。多数心血管中心还是建议在症状出现前治疗,以利于减少晚期手术的并发症和病死率。若不进行外科或介入治疗,应推荐其服用抗血小板药物,甚至抗生素,以防止并发症的发生。且应密切随访,一旦出现症状或并发症则应及时选择适当的方法进行治疗。而对于伴有症状的冠状动脉瘘不论年龄大小均需治疗持同一观点。治疗可分为内科心导管介入治疗和外科手术治疗两种方法。

18.2.5.1 心导管介入治疗

相对优于外科手术,经导管介入治疗冠状动脉瘘住院时间短,费用低,创伤小,术后恢复快等优点而日益被临床医师及患者家属所接受,但必须严格掌握手术适应证,规范操作,避免手术并发症的发生。

无论是外科手术还是介入治疗,其根本目的是关闭瘘口,并且不损伤正常的冠状动脉,防止心肌缺血及防止遗漏是治疗成功的关键,所以,必须做心导管检查:①明确冠状动脉瘘的解剖位置,尤其是多发性瘘,冠状动脉瘘的途径、有无扭曲。这往往会影响介入术中导引钢丝轨道的建立而导致介入失败;②测量瘘口近端、远端冠状动脉直径、瘘口大小;瘘口上游有无侧支血管及伴随畸形这是影响介入治疗的一个重要因素;③血流动力学评价,同时



对部分患者选择性做球囊堵塞试验，以预测冠状动脉瘘堵塞术后是否有可能导致心肌缺血甚至心肌梗死等并发症的发生。

（1）介入封堵的指征

① 介入封堵的适应证。a. 有明显外科手术适应证的先天性冠脉瘘，不合并其他需要手术矫正的心脏畸形；b. 外伤性或冠脉介入治疗所致医源性冠脉瘘；c. 易于安全到达、能够清晰显影的瘘管；d. 非多发的冠脉瘘开口、单发冠脉瘘进行封堵术治疗效果较好；e. 冠脉瘘口狭窄、瘘道瘤样扩张；f. 少数情况下，冠状动脉一支或多支（多为间隔支）形成与心腔相连的多发的微小血管网，可用带膜支架进行封堵。

② 禁忌证。a. 需栓塞的冠状动脉分支远端有侧支发出，该处心肌组织供血正常；b. 受累及的冠状动脉血管"极度"迂曲；c. 右心导管提示右向左分流，重度肺动脉高压；d. 封堵术前1个月内患有严重感染。对于多个瘘口的冠脉瘘，目前宜作为相对禁忌证。如果瘘口的解剖特征适合栓塞，术者经验丰富，可以尝试封堵。

堵塞材料和大小尺寸的选择是成功的关键。无论用什么材料堵塞，释放位置均应置于瘘管下方瘘口附近，而不应在瘘管上方，因此置入的导引导管应有足够支撑力，导引钢丝应该软而光滑，以免损伤冠状动脉内膜。

（2）方法

① 弹簧圈堵塞法。弹簧圈法最适合于冠状动脉瘘口部狭窄、供血冠状动脉直径较小的患者。可选用COOK公司或PFM公司的可控弹簧圈，有直径5 mm—5 圈、8 mm—5 圈等型号，推送可控弹簧栓子的导管顶端有与栓子相匹配的螺旋纹，末端附带一旋转柄，经5F输送导管或者5FJudkins右冠状动脉造影导管送入。选用直径应大于冠状动脉最小直径的20%以上，手术时可通过调整弹簧圈的形状、位置，尽量推送到瘘口上缘远离正常的冠状动脉。非可控弹簧圈尽管价廉，但由于不可回收，不易调整弹簧圈的形状及位置，并发症多，目前临床已比较少用。根据冠状动脉瘘堵塞情况可放置多个弹簧圈。术后进行主动脉或冠状动脉造影复查。

应用钢丝弹簧圈进行堵塞(图18-2-1、图18-2-2)冠状动脉瘘，方便、价廉、递送导管较细、损伤小且便于操作，尤其适用于较狭窄的冠状动脉瘘口或被堵塞的冠状动脉血管下游无正常血管分支时。采用弹簧圈堵塞可获得中止异常冠状动脉血流作用，但不适用于粗的冠状动脉瘘口。

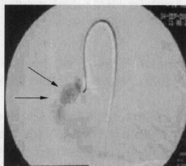


图 18-2-1　左冠状动脉右心房瘘箭头指为瘘

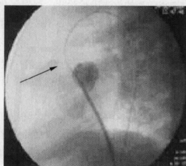


图 18-2-2　左冠状动脉右心房瘘箭头指弹簧圈释放处

② Amplatzer 堵塞装置。一般选用动脉导管未闭(PDA)封堵器(图 18-2-3、图 18-2-4),适用于较大的冠状动脉瘘(以往需要多个弹簧圈堵塞或只能行外科手术修补)。直径至少为开口于右侧心腔瘘口直径的 2 倍,其原理同堵塞动脉导管未闭装置相同。

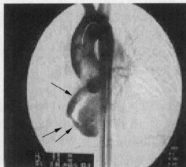


图 18-2-3　右冠状动脉右心室瘘,箭头所播为瘘口



图 18-2-4　应用 Amplatzer 的 PDA 堵塞装置将右冠状动脉右心室瘘瘘口堵塞

③ 可脱卸球囊法　应用特种可脱卸的球囊送到所需堵塞血管的上游,达到堵塞异常血流的目的。该法较少应用于先天性血管畸形,适用于弯曲的较粗的血管腔,当部分扩张的球囊脱卸后可随血流漂至所需堵塞的血管位置,其球囊内可注入等渗造影剂,经数天、数周,球囊缩小或破裂后,由于血管腔内血栓形成可维持血管堵塞状态,有时球囊堵塞和弹簧圈同时应用。

④ PTEE(多聚四氯乙烯)-带膜支架(Jostent)　瑞典 JOMED 公司产品,为球囊扩张性支架,由两层不锈钢丝编织而成的管状支架,两层不锈钢丝之间是一层多聚酯包膜。

上述方法中,经导管可控弹簧栓子栓塞法最为常用,约占介入治疗的 92%左右,其他方法仅限于个案报道。有专家建议符合下列条件时选择弹簧栓子封堵术:易于安全到达需栓塞的瘘管、单发的冠状动脉瘘开口、冠状动脉瘘口狭窄、瘘口附近无正常的冠状动脉分支、瘘道呈瘤样扩张、引流瘘口有明确的狭窄,上述选择标准可认为是封堵术的最佳适应证。若瘘口较大,瘘口附近有正常冠状动脉的分支,多用 Amplatzer 的 PDA 堵塞装置,若骑跨于瘘口之上,则须选择至少为最窄直径 2 倍的封堵器。

目前使用的封堵器材多为可控的,因此,可不必单独行堵塞试验,栓塞试验和封堵过程可同时完成。若封堵器为不可控弹簧栓子,则需要行冠状动脉堵塞试验,以 0.89 mm 直径的导丝经累及的冠状动脉插至尽可能靠近冠状动脉瘘口附近,撤去冠状动脉导管保留导丝于冠状动脉内,扩张微球囊以模拟冠状动脉内封堵,约 10～15 min。观察心电图、心率、血氧饱和度,如无明显变化,可行堵塞术。

根据影像学表现和选择的封堵器的不同,可选择经动脉顺行途径和经静脉逆行途径栓塞。弹簧栓子及带膜支架的栓塞多经顺行性途径;Amplatzer 的 PDA 封堵器,由于应用递送导管较粗,操纵长鞘管插至冠状动脉瘘管有一定困难,因此多经静脉途径。经静脉途径时,寻找瘘口及输送鞘管能否通过瘘口是非常关键的,可建立动静脉轨道来解决问题。具



体方法：经皮穿刺右股动静脉，从动脉端插入冠状导管，沿导管送入长的"J"型交换导丝至冠状动脉瘘，穿越冠状动脉瘘口至右心系统。经静脉端插入一网篮导管（或异物钳），抓取"J"型交换导丝，将导丝从静脉端拉出体外，从而建立股静脉-右心房或右心室（亦可穿刺房间隔至左心房）-冠状动脉瘘-受累及的冠状动脉-升主动脉-股动脉的导丝轨道。然后将输送鞘管沿导丝送至冠状动脉瘘内，位置确定后，将选择好的封堵器推送至瘘道内，尽可能使其腰部卡在狭窄的瘘口。手术过程中应避免损伤右心房室瓣及冠状血管。

无论应用何种堵塞装置，在术中都应严密监测心电图有无T波或ST段变化，并在释放前作选择性冠状动脉造影，以评价堵塞装置的位置及残余分流情况。

(3) 并发症

通常无严重并发症。包括导管、导丝刺激所致的心律失常、冠脉痉挛；后者通过冠状动脉内注射硝酸甘油(200～300 μg)对大多数患者有效。由于弹簧圈位置不当可能堵塞正常冠状动脉，引起缺血改变；由于封堵器大小不合适导致的封堵器脱落和异位栓塞及术后残余分流和溶血；冠状动脉夹层（包括瘘夹层）及冠状动脉穿孔，为严重并发症，处理不当或不及时，可以导致患者死亡。此时常规使用带膜支架来处理。少数患者可发生心动过缓，甚至室颤，因此必须具备抢救设备

由于冠状动脉瘘介入治疗的局限性，目前有相当一部分患者仍然需外科手术修补，特别是冠状动脉与左心系统的瘘，介入治疗更应慎重，因此应全面、系统的评价解剖畸形、血流动力学，从而选择最佳的治疗途径。

18.2.5.2 *手术治疗*

手术仍是分流量大的患者的根本治疗方法，外科手术病死率2%～7%，多由于合并其他先天性心脏病（影响手术的风险），而单纯的冠状动脉瘘外科手术的病死率为0%。缺血心脏改变严重者可行冠状动脉旁路术并封闭瘘口。可将冠脉瘘手术适应证归纳为：①无症状而左向右分流量大于30%者；②心电图有心肌缺血改变；③肺动脉高压；④充血性心力衰竭；⑤细菌性心内膜炎；⑥冠状动脉瘤样扩张且有潜在破裂危险者；⑦心前区杂音明显，造成就业困难等社会问题者。

18.3 主动脉窦瘤破裂

主动脉窦瘤（也称瓦氏窦瘤、乏氏窦瘤）及其破裂，是一种少见的先天性心脏病，约占先天性心脏病的2%。

18.3.1 病因

关于主动脉窦瘤形成的原因，一般认为先天性心脏病是主动脉窦瘤破裂的最常见病因。形成主动脉窦瘤的根本原因是胚胎发育阶段主动脉窦部动脉壁中层发育缺陷。病理组织学证实，与主动脉瓣纤维环相连接的窦壁缺乏中层弹力纤维，仅由血管内膜和外膜及心腔间的结缔组织构成薄弱的窦壁。其次是由于主动脉瓣环本身的发育缺陷或托垫于窦壁外的肌肉组织发育不良。在以上病理基础上，主动脉窦长期受到主动脉高压血流的冲

击，导致窦壁被动扩张，中层组织与纤维环分离，形成突向低压心腔的假腔并逐渐扩张形成囊状瘤体，即为主动脉窦瘤。

合并存在的先天畸形也是主动脉窦瘤形成的重要因素，本病患者常常并发其他心血管畸形，如室间隔缺损、主动脉瓣畸形及关闭不全、动脉导管未闭、房间隔缺损、主动脉缩窄、肺动脉瓣狭窄及永存左上腔静脉等。其中合并室间隔缺损最多，占 60%。由于室间隔与右冠窦的相邻的解剖关系，使右冠窦最常受累。室间隔缺损多为干下型，并且大部分都伴有主动脉瓣脱垂及关闭不全。干下型室缺时右冠窦失去了临近的右心室漏斗部面的支持，在主动脉高压血流作用下右冠窦逐渐形成瘤样突出。窦瘤的形成则会道一步加重瓣叶的脱垂及关闭不全。

主动脉窦瘤及其破裂，除先天性原因外，尚有极少数由后天病因引起，如梅毒、细菌及真菌感染引起的；患者常伴有主动脉本身的病变。主动脉中层坏死是老年患者发生主动脉窦瘤的重要原因。

主动脉窦瘤壁长期承受主动脉的压力而日益变得脆弱，在某些外因的作用下，例如患者进行剧烈的生理活动，遭受外伤，发生感染性细菌性心内膜炎等，遭受骤然增加的压力而破裂，使瘤体破至临近心腔、心包腔或肺动脉产生心腔内分流时，即称为主动脉窦瘤破裂(rupture of aneurysm of aortic Sinus, RAAS)。

此外，还有一种先天性病变，即在主动脉和心腔之间存在一个小缺损，没与任何组织隔离。这种病变极为罕见，临床只有少数报道，称为主动脉心腔瘘。

18.3.2 病理改变

主动脉窦瘤多发生在右冠状动脉窦和无冠状动脉窦，以右冠状动脉窦为多见(80%)，其次为无冠窦(15%)，左冠窦极为少见(5%)。RAAS 以破入右心室(63%)为多，其次为右心房(32%)，极少见破入左心室、心包腔或肺动脉。主动脉窦瘤外观为白色薄壁的纤维膜样囊状膨出结构或筒状结构，直径约0.5～2.0 cm，长度约 0.4～4.0 cm。顶端有一个或数个大小不等的破口。无冠状动脉窦多破入右心房，而左冠状动脉窦可破入左心房、左心室成心包腔，但极为少见。

主动脉窦瘤如果不引起主动脉瓣关闭不全或右心室流出道梗阻，则患者无血流动力学方面改变，也无临床症状。RAAS 往往突然发生，会对血流动力学方面产生极大的影响。由于巨大压力阶差，会产生大量左向有分流。引起右心容量负荷增大，产生右心肥大和肺动脉高压乃至右心衰竭。主动脉窦瘤还可引起主动脉瓣环扩大，瓣叶移位或脱垂，产生主动脉瓣关闭不全。RAAS 则会加重主动脉瓣返流，左心室负担骤然增加，心脏扩大，极易失去代偿能力。同时，由于患者脉压差增大，舒张压下降，引起冠状动脉供血不足，或因左冠状动脉窦窦瘤压迫左冠状动脉，患者出现心肌缺血甚至心肌梗死，都可造成左心功能衰竭。

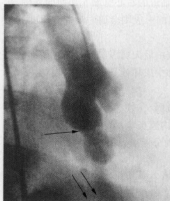
18.3.3 临床表现

未破裂的主动脉窦瘤患者，除少数因瘤体过大可有梗阻或压迫的相应表现外，大多无自觉症状。少数先天性主动脉心脏瘘患儿，可于出生后听到表浅的连续性杂音，患儿常有肺部感染病史，伴有乏力、气急、发育不良等症状。一般无心力衰竭。



大部分患者均在 RAAS 时出现症状，包括突发性剧烈胸痛、心悸、呼吸困难。甚至急性心力衰竭。数小时后，或经休息、胸痛、气急等症状可能缓解，逐渐转为心慌、气促、易疲乏等慢性症状；患者还可能丧失劳动能力。

RAAS 后，在患者胸骨左缘第 3～4 肋间可闻及Ⅳ～Ⅴ级表浅连续性杂音，并有震颤；肺动脉第二音亢进。由于患者舒张压显著下降，脉压差增大。出现水冲脉、枪击音、毛细血管搏动等外周血管阳性体征。此外，患者还可出现心脏扩大、心包压塞及心肌缺血等表现。



逆行升主动脉造影显示主动脉窦瘤破入右心室，箭头指向破口位置及破入右心室

图 18-3-1　逆行升主动脉造影影像图

X 线检查当主动脉窦瘤未破裂时，患者心脏图像大都正常。破裂者，心影进行性扩大，肺血增多。并可出现肺动脉段突出等肺动脉高压的改变。主动脉窦瘤破入右心室者，左右心室明显扩大；破入右心房者，则表现为右心房极度扩大，主动脉结正常或缩小。

彩色多普勒超声诊断主动脉窦瘤破裂具有特异性，被认为是具有确诊价值的无创性检查方法。它能在主动脉根部显示出瘤体形状、大小、部位、破入腔室、异常分流多少、分流走向及并发症，提供具有特征性的血流动力学信息，是诊断主动脉窦瘤破裂的可靠方法。借助声学造影或彩色多普勒，可显示主动脉窦瘤与心腔间的分流。

逆行升主动脉造影，可显示主动脉窦瘤的位置、大小及其破入的心腔，受累的立动脉窦异常扩大(图 18-3-1)。通过造影可观察是否合并主动脉瓣关闭不全，如有关闭不全可确定其程度。心室造影可显示心内其他合并畸形。

18.3.4　治疗

无症状的主动脉窦瘤患者，无需治疗。但主动脉窦瘤突然破裂的患者，当破口比较大时，其预后很差，这是因为主动脉的高压血液直接灌注到右心，使右心突然承受巨大的容量负荷，迅速导致患者心力衰竭而死亡。因此，主动脉窦瘤破裂患者一经确诊，应尽早施行手术，甚至是施行急诊手术。伴有心力衰竭者，无论对内科药物治疗的反应如何，均应及时施行手术。主动脉窦瘤未破裂者，若合并心内畸形、主动脉瓣关闭不全、有室流出道狭窄和梗阻，或有其他血流动力学方面改变时，均应施行手术治疗。

传统的外科手术治疗方法是开胸经心腔切口和(或)主动脉切口行直视下破口修补术；同期需更换主动脉瓣者约占 30%。近年新兴的先心病介入治疗，特别是 Amplazter 封堵器的应用，为治疗 RAAS 开辟了新的途径。主动脉窦瘤绝大多数破裂至右心室，部分破裂至右心房，形成心底部左向右分流。由于瘤体大多未波及瓣环和主动脉瓣，并且窦瘤破口大多距右冠状动脉开口和瓣环根部尚有一段距离，当破口较小时，对这类患者可以考虑采用经导管封堵治疗。以下情况不适宜封堵，应进行外科手术修补：紧靠右冠开口部或瓣环和主动脉瓣的患者；破口比较大，封堵器难以有效进行封堵者；合并干下型室缺、主动脉缩窄、主动脉瓣畸形及关闭不全等心脏畸形者。

据报道，用 Rashkind 封堵器及 Gianturco coil 弹簧圈进行封堵，但这两种封堵装置主要

通过股动脉逆行性置入，不仅操作复杂，且对动脉损伤较大，因此其应用范围受限。随着应用 Amplazter 封堵器介入封堵 VSD 和 PDA 的日渐成熟，其方法学同样适用于 RAAS 的封堵，而 Amplazter 的 PDA 封堵装置(ADO)又符合 RAAS 的形态学特点，因此，目前国内外成功进行封堵 RAAS 一般均应用该种装置，但它毕竟不是专为主动脉窦瘤破口设计，还需要进一步改良和完善。

操作方法与介入封堵 VSD 相类似，即先建立股动脉-主动脉窦瘤破口-股静脉轨道，再经股静脉顺行性置入 ADO 封堵器。这种方法不仅减少了对股动脉的损伤，而且还能在封堵伞释放前适时地实施造影检查验证封堵效果，其操作安全性高，即使对直径较大的窦瘤破口也同样有效(图 18-3-2、图 18-3-3)。



升主动脉造影显示主动脉右窦窦瘤底部破口已封堵，再次造影分流消失

图 18-3-2 RAAS 封堵后升主动脉造影图

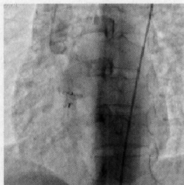


图 18-3-3 RAAS 封堵器释放后封堵器位置影像图

介入治疗中应注意以下问题：①应经主动脉根部造影从多个投射角度确定窦瘤破裂的部位、大小、破口与主动脉瓣的距离，以选择合适的封堵伞，封堵前后注意观察主动脉瓣功能变化，返流加重时应慎重释放封堵器；②封堵前后注意观察冠状动脉开口与破口的关系，封堵后进行冠脉造影观察冠状动脉灌注情况；③合并其他不适于进行介入治疗的心脏畸形和严重主动脉瓣关闭不全时，不宜采用介入治疗，应考虑及时同期外科处理心脏畸形和主动脉瓣，以防止难治性心衰的发生。因为现阶段介入治疗还无法完全替代外科手术，切不可以偏概全。

经皮穿刺主动脉窦瘤破裂口封堵术方法简单易行，国外报道中期随访疗效可靠，其结果同外科手术组，无复发病例。国内最近也有少量报道。但多限于个案报道，仅印度作者报道了 8 例，其中 5 例使用 PDA 封堵器(ADO)，1 例使用房间隔封堵器，乃目前最大的一组报道。应当承认，由于目前全球开展的主动脉窦瘤破口介入封堵病例较少，因此仍需大量临床实践和长时间的随访。同时应严格掌握适应证，使这项相对简单、微创的介入治疗技术真正地发挥其应有的价值。

总之，经导管 RAAS 封堵术为此类患者提供了一条低风险、低并发症、低花费、高生活

质量的治疗方法。是一种对外科手术有益的补充疗法,适合于无需其他外科处理心血管病变的主动脉窦瘤破裂。其近期疗效良好,中远期疗效有待进一步研究。

(穆瑞斌)

参考文献

[1] 钟红珊,邵海波,徐克,等. 国产双伞形封堵器治疗多发性巨大肺动静脉瘘[J]. 介入放射学杂志,2006,15:177-179.

[2] 刘加立,蒋世良. 冠状动脉瘘的介入治疗[J]. 中国介入心脏病学杂志,2004,12(6):367—368.

[3] Sanchez ME, Garcia-Palmieri MR, et al. Heart failure in rupture of a sinus of valsalva aneurysm [J]. Am J Med Sci, 2006,331(2):100-102.

[4] 张明宇,臧旺福,陈子道,等. 主动脉窦瘤破裂手术治疗43例[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2005,12(03):227.

[5] 赵世华,闫朝武,徐乃勋,等. 经导管封堵主动脉窦瘤破口的初步临床应用[J]. 中华心血管病杂志,2006,34(03):280-282.

[6] 潘欣,陈晖,王承,等. 经导管封堵主动脉瓣置换术后主动脉窦瘤破裂1例[J]. 中华医学杂志,2006,86(40):2880.

[7] 徐乃勋,马卫军,赵惠. 经皮穿刺应用Amplatzer封堵器治疗主动脉窦瘤破裂1例[J]. 中华放射学杂志,2006,40(12):1285.

[8] Chang C W, Chiu S N, Wu E T, et al. Transcatheter closure of a ruptured sinus of valsalva aneurysm [J]. Circ J. 2006;70(8):1043-1047.

19 超声心动图在其他疾病诊治中的应用

19.1 主动脉窦瘤破裂

主动脉窦瘤破裂是一种迟发性的先天性心脏病，该病为主动脉窦部发育异常导致破裂，多发于青少年，婴幼儿少见。主动脉窦瘤破裂的外科手术方式已经很成熟，也是治疗该疾病的常规方式。随着介入治疗方法的诞生，部分主动脉窦瘤破裂患者也可以利用该方法进行治疗，超声心动图在介入治疗术前、术中和术后均起着重要作用。

19.1.1 主动脉窦瘤破裂的定义

主动脉窦瘤破裂是指主动脉窦发育时缺乏弹力组织和肌性组织，导致窦部逐渐扩张，最后出现破裂的一组病变。

19.1.2 病理解剖和病理生理

主动脉窦分为左冠窦、右冠窦和无冠窦，各窦部结构和主动脉壁一致，由肌性组织和弹力组织构成，可以承担一定压力并具有弹性。当主动脉窦部组织缺乏肌性组织和弹力组织时，在持续的主动脉压力作用下，窦部逐渐扩张成瘤样，窦壁组织也逐渐变薄，部分瘤样扩张的窦部可以破裂，也可以不发生破裂。主动脉窦瘤破裂以后，根据破口的位置不同，可产生不同的血流动力学改变。

一般 3 个主动脉窦均有形成窦瘤并破裂的可能，但以右冠窦多见，无冠窦次之，左冠窦最少见。右冠窦破裂时，由于该窦主要与右心室流出道相邻，离右心房、肺动脉及室间隔也很近，所以有可能破入这些结构，其中破入右心室最常见，右心房次之，肺动脉最少。无冠窦位置较后，与左心房、右心房、室间隔及左心室相邻，窦瘤破裂时均有可能破入这些结构。左冠窦紧邻左心室、肺动脉和左心房，主动脉窦瘤容易破入这些结构。

窦瘤破入右心室时，由于主动脉内压力始终高于右心室压力，可出现全心动周期由主动脉向右心室内持续分流，肺血流量增多，左心系统回流血量也增多，导致左心房、左心室不同程度扩大。窦瘤破入右心房时，主动脉压力在全心动周期中均比右心房压力要大得多，主动脉内血流持续分流入右心房，引起右心系统、肺内和左心系统血流量均明显增多，导致全心扩大。窦瘤破入肺动脉时，由于主动脉收缩期和舒张期压力均高于肺动脉，可出现由主动脉向肺动脉全心动周期的持续分流，导致左心房、左心室的扩大。窦瘤破入左心

室时，舒张期主动脉内压力高于左心室，可出现该期主动脉向左心室内的分流，导致左心室内血流量增多而扩大，其余心腔变化不明显，但左心室扩大后容易引起二尖瓣返流，导致左心房也扩大。窦瘤破入左心房时，主动脉压力始终高于左心房，可出现全心动周期主动脉向左心房的分流，左心房、左心室内血流量增多，从而导致左心房、左心室的扩大。

19.1.3 超声心动图诊断

超声心动图检查可以明确诊断主动脉窦瘤破裂，二维超声心动图可以对窦瘤和破口发生的位置进行准确分析，多普勒成像可以观测血流的方向、时相以及分流量的大小，M 型超声心动图检查可以观测继发引起的心腔大小变化和室壁运动情况。

19.1.3.1 二维超声心动图

大血管短轴切面是观测主动脉窦瘤位置的主要切面，在此切面上，可以明确区分主动脉的 3 个冠窦。主动脉窦瘤破裂时观测到窦壁明显变薄，呈“囊袋”状突出，同一冠状动脉窦瘤破口的位置可以不同，相同的声像图特征是破口处可见带状回声漂浮，随心动周期摆动，破口可为一个，也可为多个。

窦瘤破入右心房时，多为无冠窦瘤引起，在右心房内可见突入的瘤体回声，多位于三尖瓣隔瓣上，瘤顶可见破口及周围纤维样光带飘动，同时伴有全心扩大等继发改变(图 19-1-1)。窦瘤破入右心室时，多为右冠瓣所致，右心室内可见瘤体回声，多位于右心室流出道，大部分病例可造成右心室流出道的狭窄，继发改变为左心房、左心室扩大，与室间隔缺损血流动力学改变相似(图 19-1-2～图 19-1-4)。窦瘤破入左心房时，二维超声心动图改变与破入其他结构相似，继发改变为左心房、左心室扩大。窦瘤破入左心室时，表现为左心室的扩大，二尖瓣瓣环扩大引起瓣膜返流或关闭不全时可出现左心房扩大，同时左心室扩大加剧。窦瘤破入肺动脉时，与动脉导管未闭的血流动力学改变一致，表现为左心房、左心室扩大。窦瘤破入室间隔时，可见室间隔内出现夹层瘤样改变，表现为室间隔内出现液性暗区，随着主动脉内血压不断冲击，夹层可持续扩张，部分可破裂穿透室壁进入左心室或右心室，引起相应的血流动力学改变。

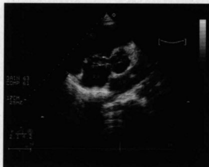


图 19-1-1 主动脉窦瘤破裂入右心房三尖瓣上



图 19-1-2 主动脉窦瘤破裂入右心室流入道



图 19-1-3 主动脉窦瘤破裂入右心室流出道



图 19-1-4 主动脉窦瘤破裂入右心室流入道

19.1.3.2 多普勒成像

（1）彩色多普勒成像 由于除左心室以外，主动脉收缩期和舒张期的压力始终高于其他结构内的压力，主动脉窦瘤破裂时，破口水平出现的都是全心动周期的持续分流，表现为五彩镶嵌的花色血流；主动脉窦瘤破入左心室时，分流表现为舒张期的花色血流。不同部位的分流方向不同，彩色多普勒成像表现也不相同，破口入右心房时，由于右心房位于主动脉窦的后方，经胸超声心动图各切面中分流表现为以蓝色为主的花色血流（图 19-1-5）；破口入右心室时，由于右心室位于主动脉窦前方，分流则表现为以红色为主的花色血流（图 19-1-6）；破口入左心房和左心室时，由于主动脉窦位于这两结构前方，分流表现为以蓝色为主的花色血流；破口入肺动脉时，肺动脉位于主动脉窦的前方，分流表现为以红色为主的花色血流。

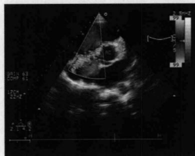


图 19-1-5 主动脉窦瘤破裂入右心房，花色血流自主动脉流入右心房



图 19-1-6 主动脉窦瘤破裂入右心室流入道，花色血流自主动脉流入右心室后返流入右心房

（2）频谱多普勒成像 频谱多普勒成像与彩色多普勒成像表现相一致，分流以红色为主的花色血流时，表现为基线水平以上的全心动周期血流湍流频谱（图 19-1-7）；分流以蓝色为主的花色血流时，除室缺外表现为基线水平以下的全心动周期血流湍流频谱，左心室内



分流则为舒张期基线水平以下的湍流频谱(图 19-1-8)。所有频谱形态均为内部充填,边缘毛糙,分流速度根部破口的位置不同而有所不同。

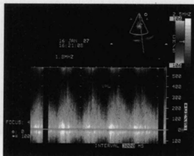


图 19-1-7　窦瘤破入右心室,频谱多普勒显示基线水平以上全心动周期湍流频谱

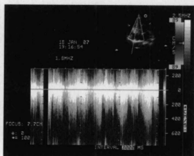


图 19-1-8　窦瘤破入右心房,频谱多普勒显示基线水平以下全心动周期湍流频谱

19.1.3.3　M 型超声心动图

M 型超声心动图可以观测由主动脉窦瘤破裂后引起的一系列继发改变,如心腔大小的变化,各房、室壁运动幅度的变化等。有时也可以利用彩色 M 型成像来观测分流的时相,此方法必须要取一节构运动作为参照(图 19-1-9、图 19-1-10)。

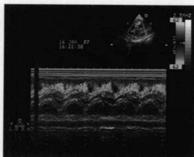


图 19-1-9　窦瘤破入右心房,彩色 M 型显示全心动周期蓝色为主的花色血流

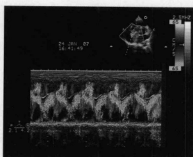


图 19-1-10　窦瘤破入右心室,彩色 M 型显示全心动周期红色为主的花色血流

19.1.3.4　鉴别诊断

(1) 室缺伴主动脉瓣脱垂　室间隔缺损伴主动脉瓣脱垂时,图像和继发改变与主动脉窦瘤破裂入右心室极为相似,在此应仔细鉴别,鉴别要点如下:①主动脉瓣脱垂位于主动脉瓣环下,通过室缺口突入右心室,而主动脉窦瘤破裂位于主动脉瓣环上,扩张的瘤体直接破入右心室;②主动脉瓣脱垂时,脱垂的瓣膜上没有破口,而主动脉窦瘤破裂在扩张的瘤体上可见破口;③主动脉瓣脱垂时,花色血流从左心室通过瓣膜与室间隔的间隙射入右心室,而



主动脉窦瘤破裂的分流是通过扩张的瓣窦经破口进入右心室；④主动脉瓣脱垂时室缺的分流出现于收缩期，而主动脉窦瘤破裂的分流为全心动周期。

(2) 左心室右心房通道　左心室—右心房通道的图像和继发改变与主动脉窦瘤破裂人右心房相似，容易引起混淆，需要鉴别，鉴别要点如下：①左心室—右心房通道为左心室与右心房之间的通道，主动脉窦瘤破裂则为主动脉窦与右心房之间的通道；②左心室—右心房通道在右心房内没有瘤体回声，而主动脉窦瘤破裂在右心房内可见瘤体回声，并可见瘤体破口；③左心室—右心房通道一般在标准四腔切面显示，其他切面一般显示不满意，而且通道口较小，而主动脉窦瘤破裂要在大血管短轴切面和五腔切面观测比较满意。

(3) 冠状动脉瘘　冠状动脉瘘的瘘口离主动脉窦较远时，不需与主动脉窦瘤破裂相鉴别，当瘘口位于主动脉窦周围时，产生的图像和继发改变与主动脉窦瘤破裂极为相似，鉴别比较困难。冠状动脉瘘时，一般主动脉窦没有改变，表现为冠状动脉的扩张和迂曲，形态为管状，而主动脉窦瘤破裂时冠状动脉没有变化，表现为主动脉窦的瘤样扩张并伴破口，形态如"囊袋"状。

19.1.4　超声心动图检查在介入治疗中的作用

超声心动图检查在主动脉窦瘤破裂介入治疗中起着重要的作用，包括术前选择病例、术中指导操作、术后评价疗效等方面。

19.1.4.1　*术前选择病例和封堵器*

由于目前主动脉窦瘤破裂介入治疗例数较少，缺乏大样本统计，所以，术前选择病例以及封堵器的类型和大小还没有统一标准，人们对于该疾病的介入治疗还处于摸索之中。尽管如此，术前选择病例仍应该从封堵效果和封堵器对周边结构的影响等方面进行考虑。

(1) 选择病例　选择病例时应考虑主动脉窦瘤入口的位置离冠状动脉开口应有一定距离，以选用的封堵器不能影响冠状动脉血流为原则，无冠窦瘤破裂不用考虑此问题。选择病例时还应考虑主动脉窦瘤破口的位置，以选用的封堵器不能影响破口周围结构为原则。对于主动脉窦瘤本身，要考虑瘤体和破口的情况，瘤体和破口过大超过代用封堵器封堵能力则无法封堵。

(2) 选择封堵器　选择封堵器主要包括封堵器类型和大小两方面。由于目前还没有主动脉窦瘤破裂专用封堵器，手术都是用其他类型封堵器替代，选用封堵器类型时应根据瘤体的形态来考虑，一般瘤体较长、类似管形的主动脉窦瘤破裂可选则动脉导管未闭封堵器，瘤体较短、类似室间隔缺损假性膜部瘤形态的主动脉窦瘤破裂可选用室缺封堵器代替。选择封堵器大小时应以封堵器牢固和对周边结构不造成损害为原则，可参照动脉导管未闭和膜周部室间隔缺损封堵术选择型号的原则进行。一般选用动脉导管未闭封堵器时，封堵器的型号在破口内径的基础上加 4～6 mm；选用室缺封堵器时，封堵器的型号在破口内径的基础上加 4～6 mm，小腰大边封堵器可适当减小。选择封堵器时，要同时顾及到出口和入口的情况。应以入口情况为主，封堵器应尽量将入口遮盖，如果仅封堵出口的话，瘤体仍然存在，长期的动脉血压冲击有可能使瘤体继续扩大，乃至有再次破裂的可能。

19.1.4.2　*术中指导*

在主动脉窦瘤封堵术过程中，应结合超声心动图和 X 线综合指导操作过程。超声心动



图可以准确观测心内结构，对于指导手术过程有独到之处。

（1）观察导丝、导管及输送鞘的位置　超声心动图可以清晰观察到导丝、导管及输送鞘的位置。导丝在超声心动图成像时为实心的条状强回声，导管和输送鞘为"＝"状强回声，观察这些结构时应利用连续追踪法，多切面动态连续观察其走行，最终目的是将输送鞘管穿过主动脉窦瘤的破口到主动脉。在指导过程中，要密切观察导管和输送鞘与冠状动脉的关系，要警惕这些装置进入冠状动脉而造成损伤和危险。

（2）观察封堵器情况　封堵器释放过程中首先要将主动脉侧伞盘张开，此时超声心动图可以进行判断。如果伞盘张开时，可在输送鞘的顶端见到薄片状伞盘回声；如果尚未张开则为球形或椭圆形。主动脉侧伞盘完全张开后，整体牵拉输送铁杆和输送鞘管，超声心动图观察到主动脉侧伞盘紧贴窦瘤入口后，再依次释放封堵器腰部和另一侧伞盘。破口侧伞盘释放后，可以通过超声心动图观测封堵器是否到位和是否牢固性，用动脉导管未闭封堵器封堵时，如果封堵器在破口处出现切迹，破口远端封堵器张开，此时封堵器腰部内径较自然状态内径小2～3 mm 以上，说明封堵器到位，也比较牢固；如果用室缺封堵器进行封堵时，破口处远端伞盘完全张开，而且腰部内径小于自然张开状态内径，相差在 3 mm 以上说明封堵器已到位，也比较牢固。破口侧伞盘为球形或椭圆形，说明伞盘有可能还在瘤体内，此时应收起该侧伞盘重新释放。

（3）观测残余分流和封堵器对周边结构影响　封堵器到位以后，可以利用超声心动图观测是否存在残余分流，大多数患者都没有残余分流，也有少数患者可存在残余分流，如果残余分流较小，不会引起血流动力学改变，可以释放整个封堵器，一般 1～3 月后残余分流会消失，如果残余分流较大，可以引起血流动力学改变，则应该重新选择封堵器释放。


图 19-1-11　主动脉窦瘤破入右心房，封堵器已到位

封堵器到位以后，还应观测封堵器对周边结构是否有影响，主要是观测对冠状动脉和破口侧结构的影响。观测封堵器对冠状动脉的影响时，可以在大血管短轴切面进行，该切面可以较为清晰显示出左、右冠状动脉的开口，其他切面可以辅助判断，但有时对冠脉的显示不太理想。观测封堵器对破口侧结构的影响时，根据不同的结构选用不同的切面，观测右心室流出道时可选用大血管短轴切面，观测三尖瓣时可选用大血管短轴切面和心尖、胸骨旁和剑下四腔切面，观测肺动脉时可选用各部位的肺动脉长轴切面（图 19-1-11）。

19.1.4.3　*术后随访*

主动脉窦瘤封堵术后随访主要依靠超声心动图进行，观测指标包括封堵器的位置、残余分流的变化和封堵器对周边结构的影响等方面。一般封堵器术后位置不会出现明显变化，但有可能出现微移位现象，此时封堵器位置可能观察不到明显的变化，但周边可出现残余分流，如果残余分流较小可以继续观察，一般 1～3 月后都会消失，残余分流量较大可以引起血流动力学改变时，应该行外科手术将封堵器取出。如果封堵器移位较大，主动脉侧伞



盘左入瘤体并出现较大量分流时，应该行外科手术取出封堵器。对于残余分流和对周边结构影响的观测原则如术中原则，在此不再叙述。

由于目前主动脉窦瘤破裂封堵术样本数量较少，故治疗学方法还没有统一标准，术后随访显得更为重要，需要大量参数来帮助完善手术方法，使该手术方法日趋成熟。

19.2 冠状动脉瘘

冠状动脉瘘是一种少见的先天性心脏病，该疾病的治疗以往以外科手术为主，近年来，随着介入治疗技术的发展，经皮导管栓塞术已成为治疗该疾病较好手段。

19.2.1 冠状动脉瘘的定义

冠状动脉瘘是指冠状动脉与各心腔或大血管之间存在异常交通，导致冠状动脉被盗血而产生一系列的心肌缺血症状。

19.2.2 病理解剖、病理生理及分型

冠状动脉瘘是由于胎儿时期，在心血管系统发育过程中出现异常，导致心肌窦状间隙退化障碍而持续与冠状动脉相连续，形成永久性的冠状动脉与心腔或大血管间的瘘道。

冠状动脉瘘可为单发，也可为多发，但多起源于 1 支冠状动脉，很少 2 支冠状动脉同时受累，受累动脉以右冠状动脉为多见。瘘口的位置可起源于主干、分支或终没血管，瘘口数量可为 1 个，也可为多个，以 1 个多见。瘘道长短不一，内径各异，长度可从几厘米到十几厘米，内径也可从 1～2 mm 到十几毫米，瘘道走行多为迂曲，粗细不一，部分可行成冠状动脉瘤。

冠状动脉开口于心腔者，根据不同的心腔，产生的血流动力学改变也不相同。瘘口位于右心房时，由于冠脉内压力始终高于右心房，因此，可产生全心动周期的持续分流，分流量较大者可引起肺动脉和左、右心系统血量增加，导致全心扩大，但以左心系统扩大明显。瘘口位于右心室时，右心室内压力舒张期低于冠状动脉，所以，一般产生舒张期为主的冠状动脉向右心室分流，形成室间隔缺损样血流动力学改变，导致左心房、左心室的扩大。瘘口位于左心房时，左心房内压力低于冠状动脉而引起全心动周期持续的分流，导致左心系统扩大。瘘口位于左心室时，只产生舒张期的分流，分流量大者可引起左心室扩大。

由于瘘口的分流盗走部分冠脉内血流，使冠脉内有效血流量减少，尤其是在舒张期，使心肌内灌注压急剧下降，导致心肌细胞的缺血而产生相应的症状。冠状动脉瘘时，瘘道内径不同程度扩张，部分形成血管瘤，可导致瘤体内血栓形成。

根据瘘口开口不同，有研究人员将冠状动脉瘘分为 5 型：Ⅰ型为瘘口开口于右心房；Ⅱ型为瘘口开口于右心室；Ⅲ型为瘘口开口于肺动脉；Ⅳ型为瘘口开口于左心房；Ⅴ型为瘘口开口于左心室。根据冠状动脉的连接方式不同，有人将冠状动脉瘘分为 3 型：Ⅰ型为动脉心腔型，指冠状动脉直接瘘入心腔；Ⅱ型为动脉窦状隙型，指冠状动脉连接于心肌窦状隙；Ⅲ型为动脉毛细血管型，指冠状动脉连接于毛细血管。



19.2.3 超声诊断

19.2.3.1 M型超声心动图

M型超声心动图对于冠状动脉瘘的诊断没有特异性，可以利用其对间接征象进行评估，如由冠状动脉瘘引起的心腔扩大、室壁厚度变化和室壁运动幅度等。

19.2.3.2 二维及多普勒超声心动图

二维超声心动图是诊断冠状动脉瘘的最基本手段，可以直接观测冠状动脉瘘的位置、大小、形态和走行等。不同类型的冠状动脉瘘有不同的结构特点和血流动力学改变，但一般都有受累的冠状动脉内径不同程度的增宽，甚至形成血管瘤，部分患者可在瘤体内观测到血栓低回声。

（1）Ⅰ型冠状动脉瘘　二维超声心动图可见扩张的冠脉自主干开始，迂曲走行，终止于右心房，在入心房处可见瘘口，瘘口大小不一，有的可有狭窄，也可无狭窄（图 19-2-1）。彩色多普勒成像可见全心动周期连续性花色血流射入右心房（图 19-2-2）。频谱多普勒成像可见边缘毛糙，内部充填的湍流血流频谱（图 19-2-3）。继发改变视分流量大小而有所不同，分流量较大时，一般为全心扩大，以左心房、左心室明显，分流量较小时，可仅表现为左心房、左心室的扩大，甚至没有明显的心腔大小改变。

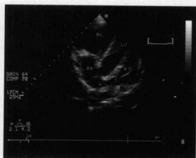


图 19-2-1　冠状动脉瘘开口于右心房二维图

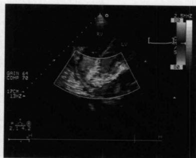


图 19-2-2　冠状动脉瘘开口于右心房彩色图

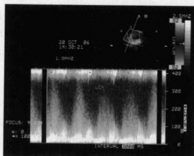


图 19-2-3　冠状动脉瘘入右心房频谱多普勒显示基线水平全心动周期湍流频谱

（2）Ⅱ型冠状动脉瘘　二维超声心动图改变与Ⅰ型冠状动脉瘘相似，只是瘘口开口于右心室。彩色多普勒成像可见以舒张期为主的花色血流射入右心室，频谱多普勒也表现为舒张期为主的单峰血流频谱，频谱边缘毛糙，内部充填。继发改变与室间隔缺损的改变相似，表现为左心房、左心室的扩大。

（3）Ⅲ型冠状动脉瘘　此型冠状动脉瘘由于瘘口开口于肺动脉，所以二维超声心动图显示扩张的冠状动脉一般较短，瘘口大小和形态较其他类型无明显差异。彩色多普勒和频谱多普勒成像与Ⅱ型冠状动脉瘘相似，为以舒张期为主的分流。继发改变也一般仅为左心房、左心室的扩大。

（4）Ⅳ型冠状动脉瘘　此型冠状动脉瘘的瘘口开口于左心房内，扩张的冠脉一般较长，且走行迂曲，开口多位于房室沟附近。彩色多普勒成像显示全心动周期连续的花色血流射入左心房，频谱多普勒表现为连续分流频谱，边缘毛糙，内部充填。继发改变为左心房、左心室的扩大。

（5）Ⅴ型冠状动脉瘘　此型冠状动脉瘘的二维超声心动图表现与Ⅳ型冠状动脉瘘相似，只是瘘口位于左心室内（图 19-2-4）。彩色多普勒成像可见舒张期的花色血流自冠脉内射入左心室，频谱多普勒成像和彩色 M 型成像也表现为舒张期的单峰湍流频谱（图 19-2-5～图 19-2-7）。继发改变表现为单纯左心室扩大，瓣环扩大引起二尖瓣返流或关闭不全时可有左心房扩大表现，此时左心室扩大程度也更为明显。

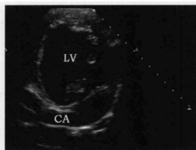


图 19-2-4　冠状动脉瘘入左心室二维图

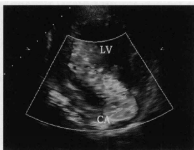
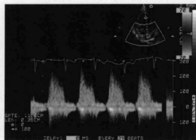
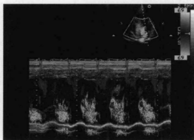


图 19-2-5　冠状动脉瘘入左心室彩色图


图 19-2-6　冠状动脉瘘入左心室频谱多普勒显示舒张期红色为主的花色血流


图 19-2-7　冠状动脉瘘入左心室彩色 M 型显示显示舒张期湍流频谱



19.2.4 超声心动图在介入治疗中的作用

冠状动脉瘘介入治疗过程中，超声心动图和 X 线起着同等重要的作用，主要包括术前、术中和术后几个方面。

19.2.4.1 术前选择病例和封堵器

(1) 选择病例　超声心动图能明确诊断冠状动脉瘘，对于瘘口的位置、大小、形态和走行都能较为准确判断，所以，在选择病例方面有着较好的优势。选择好病例是手术成功的基础，要求超声医生把握好适应证和禁忌证，以确保手术能安全、顺利进行。

① 适应证。目前，冠状动脉瘘封堵术的样本都比较少，对于适应证的选择尚在摸索之中，参考一些学者的适应证如下：①单发瘘口且封堵术途径简单、安全；②冠状动脉瘘开口较小，瘘管较长者应内径扩张，有利于轨道建；③瘘口周围无重要冠脉分支，远端无较大冠脉延续；④冠脉内无血栓形成。

② 禁忌证。包括：①冠状动脉瘘发生于冠脉主干；②多瘘口冠状动脉瘘；③瘘口周围及远端有较大冠状动脉分支；④瘘口过大无法封堵病例；⑤瘘管过细或走行过于迂曲，无法建立轨道者。

(2) 选择封堵器　目前，国内外还没有冠状动脉瘘专用封堵器，大家都用其他类型封堵器来替代。常用的替代封堵器有动脉导管未闭封堵器、弹簧圈、室缺封堵器和血管塞等，临床医生应根据不同部位、不同形态的冠状动脉瘘而选用不同类型的封堵器来替代，其中以动脉导管未闭封堵器最为常用。一般瘘口狭窄不重，呈“漏斗”形的冠状动脉瘘多选用动脉导管封堵器或弹簧圈；狭窄相对较重且窄前冠脉扩张较明显病例多选用室缺封堵器；形态呈“管状”的病例可选用血管塞。

选择封堵器大小时，根据不同类型封堵器的特点，原则也有所不同。一般选用动脉导管封堵器可在瘘口最大径的基础上加 2～4 mm，瘘口越小，所加数值也就越小，反之亦然。选用弹簧圈时，如果用 PFM 弹簧圈则应在瘘口最大径基础上加 2 mm 左右，用 Cook 弹簧圈则选用的弹簧圈应为瘘口内径的 2 倍。选用血管塞时，血管塞的大小应在瘘口内径的基础上加 2～4 mm。瘘口开口于心房者选用封堵器可以略偏小，开口于心室者则应相对加大，因为心室肌收缩幅度较大，对封堵器的挤压力量也较大，封堵器过小有可能会由于收缩力的作用导致脱落。

19.2.4.2 术中监测

冠状动脉瘘封堵术过程中有两种封堵方式：一种是输送鞘自扩张的冠脉进入心腔或肺动脉；另一种是输送鞘自心腔内进入扩张的冠脉。前者要求瘘管较短，扩张冠脉走行较直，操作过程相对简单；后者可用于所有患者，操作过程相对复杂，需要建立较长的的轨道后，再将输送鞘从心腔或肺动脉内进入扩张的冠脉。笔者认为，瘘口开口于左心室应尽量采用鞘管自冠脉进入心腔的释放方式，因为在收缩期左心室内压力远远高于冠脉内，此时应该将封堵器大头置于左心室内，以减少脱落的危险性，但一般此类冠状动脉瘘瘘管较长，不易建立上述轨道，所以多用输送鞘自左心室进入冠脉的方法，此时选用封堵器应尽量偏大。用室缺封堵器时，两种操作方式对于封堵器的封堵效果和牢固性无明显差别，但应尽量选



用输送鞘自冠脉进入心腔的方式，此方式操作时间短，所需耗材少。瘘口开口于心房时，应尽量采用输送鞘自心腔进入扩张冠脉的释放方式，因为冠脉内压力高于心房压力，封堵器大头应放至冠脉内以减少脱落危险。

超声心动图在冠状动脉瘘封堵术中所起作用较大，主要是用于观察输送鞘的位置、封堵器的释放情况、封堵效果和对周边结构的影响几个方面。

（1）输送鞘的位置　一般导丝和导管的走行和位置在X线下进行观察，也可以利用超声心动图来判断，两者不同之处是X线整体观较强，但缺乏精细定位，而超声心动图整体观较差，但能都精细定位。操作过程中，以X线冠脉造影作为路标，导丝和导管在血管内走行时，X线一般可以指导操作过程。对于输送鞘管的位置判断则需要超声心动图来判断，X线则对此判断没有优势。超声心动图观察下见到"＝"状强回声自扩张的冠脉经瘘口进入心腔或自心腔经瘘口进入扩张的冠脉，则说明输送鞘已经到位，可以撤离导丝进行下一步操作。

（2）封堵器的释放情况　输送鞘管到位后，即进行释放封堵器过程。无论是哪种释放方式，首先都应释放出封堵器的一侧，然后整体牵拉鞘管和输送铁杆，观察到已释放的封堵器贴紧瘘口时再释放腰部和另一侧封堵器。观察封堵器一侧是否释放时，可以利用超声心动图观测，如果释放部分封堵器成片状，血管塞可为近似片状，说明一侧封堵器已完全释放，如果表现为球状则说明封堵器一侧没有完全释放。封堵器完全从输送鞘释放以后，除弹簧圈以外，都表现为封堵器中央腰部较小，两侧较大，室缺和动脉导管未闭封堵器释放后的腰部闭比两侧伞盘要小的多，血管塞两者差别不是很大。

（3）封堵效果　冠状动脉瘘封堵术后的效果评价主要是封堵器的牢固性和是否存在残余分流两方面。牢固性的观察有两种方法：一种方法是在超声心动图或X线指导下用适当的力度牵拉和推挤封堵器，看是否有封堵器的脱落或移位，这种方法一定要掌握好力度；另一种方法就是观察封堵器的形态和腰部与自然状态下的内径变化，如果腰部出现切迹，两侧比中央内径要大，说明封堵器位置正常，腰部内径都要比自然状态下小2～4 mm为宜，此时说明封堵器是比较牢固的，其中瘘口开口于心室者相差相对要大。

对于残余分流情况分析可以利用X线冠脉造影和超声心动图进行观测。一般状态下，封堵器到位并且大小合适时，不会出现封堵器周围的残余分流。如果封堵器周围出现残余分流，该残余分流由于封堵器的位置异常或封堵器过小引起，应该更换更大型号的封堵器重新封堵，如果封堵器位置和大小合适，残余分流量较少，可以不作处理。

（4）对周边结构的影响　封堵器对周边结构的影响主要包括封堵器对远端供血冠脉的影响和封堵器对心腔内结构的影响。封堵器对远端冠脉的影响可以通过冠脉造影来进行观测，冠脉造影可以明确封堵器是否造成远端冠脉的狭窄，同时也可以通过超声心动图辅助判断狭窄的情况。一般狭窄引起心肌缺血后，可用超声心动图观察到缺血部位的室壁运动或运动不协调。封堵器对心腔和肺动脉的影响主要是要观测其对瓣膜的影响和是否引起心腔或大血管的占位或狭窄，二维超声心动图可以直接测量内径的变化，彩色和频谱多普勒可以观测速度的变化情况。

以上指标正常并观察15～30 min后，患者没有出现心绞痛的临床表现，可以释放整个封堵器。

19.2.4.3 术后随访

冠状动脉瘘封堵术后的随访主要是利用超声心动图和心电图进行。超声心动图随访时观测的指标和术中基本一致，主要是观测这些指标和术中的变化，同时还要观测心腔大小和心功能的变化情况。每个手术患者的随访应定期，时间固定且尽量延长，以掌握更多的参数来帮助改进手术方法学。

（姚志勇　商　鸿）

参考文献

[1] 刘延玲，熊鉴然．临床超声心动图学[M]，北京：科学出版社，2001，382.

[2] Sanchez M E, Garcia-Palmieri M R. Heart failure in rupture of a sinus of valsalva aneurysm [J]. Am J Med Sci, 2006, 331(2): 100 - 102.

[3] 赵世华，闫朝武，徐乃勋，等．经导管封堵主动脉窦瘤破口的初步临床应用[J]．中华心血管病杂志，2006，34(03)：280 - 282.

[4] 兰锡纯，冯卓荣．心脏血管外科学[M]．第2版．北京：人民卫生出版社，2002.

[5] Holzer R, Johnson R, ciotti G, et al. Review of an institutional experience of coronary arterial fistulas in childhood set in context of review of the literature. Cardiol Young, 2004, 14(4): 380 - 385.

[6] Iida R, Yamamoto T, Suzuki T, et al. The usefulness of intraoperative transesophageal echocardiography to identify the site of drainage of coronary artery fistula. Anesth Analg, 2005, 101 (2): 330 - 331.

[7] 仇黎生，苏肇伉．小儿先天性冠状动脉瘘的外科治疗[J]．上海第二医科大学学报，2004，24(3)：171 - 173.

[8] Trehan V, Yusuf J, Mukhopadhyay S, et al. Transcatheter closure of coronary artery fistulas [J]. Indian Heart, 2004, 56(2): 132 - 139.

[9] 刘加立，蒋世良．冠状动脉瘘的介入治疗[J]．中国介入心脏病学杂志，2004，12(6)：367 - 368.

[10] Behera S K, Danon S, Levi D S, Moore JW et al. Transcatheter closure of coronary artery fistulae using the Amplatzer Duct Occluder [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2006, 68(2): 242 - 248.

[11] Zhou T, Shen X Q, Fang Z F, et al. Transcatheter closure of a giant coronary artery fistula with patent duct occluder [J]. Chin Med J (Engl), 2006, 119(9): 779 - 781.

20 先天性心脏病介入诊治中的并发症防治

20.1 概 述

近几年来，随着 Amplatzer 封堵器及国产器材的临床应用，先天性心脏病(先心病)的介入治疗日趋普及。而由于适应证选择不当、解剖畸形较特殊、采用器材本身问题或操作技术欠佳等所引起的严重并发症也时有发生。

先天性心脏病(先心病)介入治疗成功率高、创伤小、术后恢复快，其疗效已逐渐被医患双方所认可，是目前心脏病介入治疗中的又一新热点。但该技术仍处于不断发展和完善阶段，尤其刚涉足该领域的介入医师，应充分了解先心病介入治疗中及治疗后可能发生的严重并发症及发生原因，并掌握其防治措施。

20.2 主要并发症

20.2.1 封堵器脱落

封堵器脱落是先天性心脏病介入治疗的严重并发症之一，常见于房间隔缺损封堵术，发生率 0.11%～1.2%。其次是室间隔缺损封堵术、动脉导管未闭封堵术、冠状动脉栓塞术等。多发生于封堵术中，也有个别发生于 ASD 封堵术后数小时至三十余小时者。都与适应证选择不正确或手术操作不当有关。

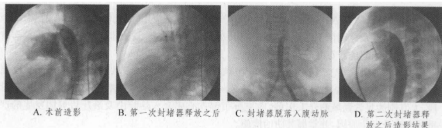
常见原因：①封堵器选择不合适，过小或过大；②病变解剖部位特殊性分析不足；③手术操作不当；④适应证选择欠妥；⑤器材本身质量问题——封堵器脱载。

早年，Postmann 法动脉导管未闭封堵术后并发症发生率较高。目前，应用 Amplatzer 法，封堵器脱落发生率明显减少。

为减少封堵器脱落，多采用：①在封堵器推送到输送长鞘外前，在鞘内推送和回撤封堵器数次以检测封堵器是否与输送钢揽连接良好；②Amplatzer 双面伞在心房内的收放次数 3 次；③严格执行 Amplatzer 双面伞完全释放前的牵拉试验。一般在牵拉试验中可能发生一过性房室传导阻滞或一过性房性心律失常，停止牵拉后会自然消失；④未闭动脉导管较大时，不能术后不做造影就释放封堵器，极易使封堵器脱落；⑤封堵器置入体内前应仔细检查，包括输送鞘管及其附件等。术中推送封堵器切忌旋转动作以免发生脱载。

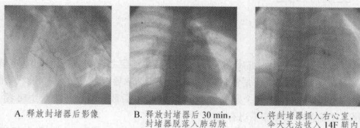
预防措施：操作一定要规范，应选择适当的封堵器，有条件者应备有各种类型的异物钳。一旦发生封堵器脱落，根据脱落的部位、封堵器的类型、大小以及患者情况来选择异物

钳抓取手术处理。PDA 封堵器脱落在腹主动脉，3 d 后应用介入法将伞取出，应用同型号封堵器再次将 PDA 封堵成功（原因：封堵器未放到位）。一般对封堵器较小，PDA、VSD 封堵器脱落容易经介入法取出，再者脱入在左心系统较右心系统容易取出（图 20-2-1）。因脱入右心系统异物是向远端游动进入肺动脉后：①封堵器过大封堵器脱落栓堵肺动脉易引起肺栓塞；②肺动脉高压封堵器脱落抓取时易引起心律失常；③ ASD 封堵器＞30 mm 脱落入右心室不动（图 20-2-2），B 超证实紧贴室间隔时，建议外科手术取出。封堵器释放 30 min 后，随心脏跳动慢慢脱落，伞通过三尖瓣进入肺动脉，将封堵器抓入右心室，心律失常，封堵器大（38 mm）无法收入 14F 鞘内，未能用介入法取出，1 h 后外科手术取出，行 ASD 修补术，患者恢复良好。



A. 术前造影　B. 第一次封堵器释放之后　C. 封堵器脱落入腹动脉　D. 第二次封堵器释放之后造影结果

图 20-2-1　PDA 封堵器脱落



A. 释放封堵器后影像　B. 释放封堵器后 30 min，封堵器脱落入肺动脉　C. 将封堵器抓入右心室，伞大无法收入 14F 鞘内

图 20-2-2　ASD 封堵器脱落

另外，封堵器脱落栓堵的部位已引起生命体征异常者，不可先尝试用异物钳抓取。应行紧急外科手术，以免延误病情，造成严重不良后果甚至死亡。

20.2.2　急性心包压塞

急性心包压塞是先天性心脏病介入治疗中最严重的并发症，是造成死亡的主要原因之一。最常见于 ASD 封堵术，罕见于 VSD 及 PDA 封堵术。多发生于开展介入治疗早期，与术者缺乏介入治疗经验，对心脏 X 线解剖不熟悉或操作不当有关。ASD 封堵术心包压塞发生率为 0.10%，VSD 封堵术 0.07%。ASD 一旦发生急性心包压塞不及早发现诊断病死率极高，因此，术中病情的判断十分重要。

诊断时需排除其他并发症，不能解释的烦躁、血压下降，此时，小儿不能单纯用加深麻



醉解除其躁动，配合检查：①X线下观察心脏是否双重影，心脏扩大；②超声心动图是最准确的判断及观察手段，超声心动图可明确"心包积液"量的多少，以便酌情选择心包引流还是外科手术；④生命体征的监测。

预防措施：操作要轻柔，尤其ASD封堵术中，当导丝及导管试图进入左上肺静脉时，一定要判断准确，切勿伤及左心耳部；多次释放不到位，反复回撤、释放；初学者或介入治疗经验不足者应慎用肺静脉法封堵ASD，以防操作不当引起心包压塞。

再者，对于ASD患者年龄35岁以上、ASD缺损大、边缘欠佳的女性患者，手术中一定要慎重，要有B超医生监测，可避免发生。ASD术中及术后应严密观察病情。超声心动图可明确"心包积液"量的多少，以便酌情选择心包引流还是外科手术。

20.2.3 心律失常

先天性心脏病介入治疗术中（VSD、ASD）常常出现各种一过性心律失常，同时心电图变化无常，室性早搏、房性早搏、室上速、室速、窦缓等心律失常，但不需处理，因与导管刺激、牵拉有关，解除后即消失。但严重心律失常是先天性心脏病介入治疗术中、术后严重的并发症之一，主要是永久性房室传导阻滞，对身体健康有很大的危害，要安装永久人工起搏器，才能维持人体正常生活。因此，预防术中、术后严重心律失常是先天性心脏病介入治疗的关键。

20.2.3.1 *房室传导阻滞*

房室传导阻滞为先天性心脏病介入治疗术中、术后严重的并发症，常见于VSD封堵术中或术后，也可发生于ASD封堵术中或术后，但较为少见，多半为一过性。一般认为与导管刺激、封堵器压迫或缺损边缘靠近房室传导束有关。VSD封堵术Ⅲ度房室传导阻滞发生率为0.98%～3.0%，。ASD封堵术发生率为0.13%。

20.2.3.2 *束支传导阻滞*

此疾病较常见，常常术前就存在有束支传导阻滞。因此，不影响血流动力学的改变，无须特殊处理。如术后出现新的左前半分支传导阻滞，心率慢一定要处理及观察。

预防及治疗措施：①操作要轻柔，尤其建立轨道时当导丝及导管进入缺损处时，一定要判断准确。ASD多次牵拉动作要轻，减少刺激；②术中出现心率过慢患者，术后应该多观察一段时间，一般术后心律失常多发生在术后2～5 d，尤其是术后第五天。激素应用3～5 d；③术中密切观察心电图变化，术后要营养心肌治疗，维生素C 3～5 g+10%葡萄糖液中静脉滴注，出现房室传导阻滞+果糖+参麦注射液治疗，必要时用异丙肾上腺素治疗，首次计量0.01～0.05 μg/(kg·min)持续泵入。④Ⅲ度房室传导阻滞，除上述治疗外，酌情安置临时起搏器，国外报道一般观察两周仍未恢复窦性心律，应考虑植入永久人工起搏器。

20.2.4 三尖瓣关闭不全

先天性心脏病介入治疗术中常常关注的是主动脉瓣关闭不全。由于手术例数的增加，手术操作技术的提高，适应证的掌握，封堵器的选择恰当，术前、术后主动脉的造影，极少出现主动脉瓣关闭不全。但目前要引起重视及关注的是三尖瓣关闭不全。重度三尖瓣关闭

不全多见于肺动脉瓣球囊成形术，室间隔缺损封堵术。主要由于导管或导丝通过右心室时穿过腱索或乳头肌，球囊扩张或建立轨道时损伤了三尖瓣结构，或三尖瓣隔瓣附着异常，封堵器影响其功能所致。

预防措施：①操作要轻柔，尤其建立轨道时当导丝及导管进入缺损处时，一定要判断准确是否在腱索内；②术前三尖瓣大瓣键索附着异常者、多孔型、右心室面缺损为筛孔状，术中操作要注意，封堵器释放前，常规要观察封堵器对瓣膜功能有无影响；③封堵器选择不当是引起三尖瓣损伤的重要原因，一定要个体化治疗；④术中心电图变化无常、血氧饱和度原因不明下降时，要警惕；⑤输送鞘不易进入主动脉时、建立轨道时心律失常多时，正确判断是否在腱索中，重新建轨道；⑥释放封堵器过程中已定将输送鞘顶住封堵器右心室面根部，在X线下清晰地看到输送鞘顶端位置，在旋转钢缆。

出现轻度三尖瓣关闭不全，对血流动力学可无明显影响，一般不须特殊处理。三尖瓣中到大量返流，严重三尖瓣关闭不全可引起明显右心功能不全一定要外科手术治疗。因此，应重视室间隔缺损介入治疗中的三尖瓣损伤。

20.3 其他并发症

20.3.1 主动脉—右心房瘘

主动脉—右心房瘘是ASD封堵术后晚期严重并发症。Chun等报道ASD 1例于术后3个月发生主动脉—右心房瘘，可能与右心房的伞片损伤主动脉有关。因此，有学者认为与ASD的前上缘较短有关，认为ASD位于前上方以及选择的封堵器偏大、锐利的封堵器边缘机械性摩擦主动脉根部所致。有学者认为与ASD的前上缘较短有关。ASD封堵术晚期严重并发症的发生率约为0.06%～0.12%。据国外文献报道全球采用Amplatzer封堵器介入治疗25 000例继发孔ASD中，术后16例发生心脏损伤的晚期并发症，占0.06%。其中包括主动脉—左心房瘘、主动脉—右心房瘘及心包压塞。多数发生在封堵术后72 h内，也有晚至术后8个月者。主要临床症状为持续性胸痛。

预防及治疗措施：封堵器选择不宜过大，尤其是位于前上方的ASD应格外注意。有些国外学者认为球囊测量伸展径时，超声心动图彩色多普勒只要无过隔血流即可，不必出现球囊切迹。但若主动脉侧无房间隔残端时，选择过小的封堵器又有发生脱落的危险。因此，究竟如何避免该严重并发症的发生尚需积累更多的经验和进一步探讨，包括封堵器的改进等。对于拟行ASD封堵术的患者及其家属除交待术中可能发生的并发症外，还应要求对成功地施行了ASD封堵术后患者进行密切随访，一旦发现该种并发症应行手术治疗。

20.3.2 主动脉瓣关闭不全

主动脉瓣关闭不全为VSD封堵术的严重并发症，主要由于缺损上缘距主动脉右冠状瓣的距离太近，封堵后封堵器影响主动脉瓣的关闭，或建立轨道时损伤了主动脉瓣所致。另外，封堵术后封堵器移位也可造成主动脉瓣关闭不全。主动脉瓣关闭不全发生率为1.96%。为避免该并发症的发生，除使用超滑导丝引导导管通过室间隔缺损外，尚需注意



封堵器直径的选择要适当；置入封堵器时一定要经超声心动图及升主动脉造影证实无主动脉瓣关闭不全和残余分流后才可释放封堵器。

20.3.3 肺动脉夹层

肺动脉夹层为PDA封堵术的罕见严重并发症。肺动脉夹层，临床处理较棘手，尤其合并重度肺动脉高压者，手术风险大，效果也不满意。因此，介入治疗术中操作要规范、轻柔，避免导管及导丝对肺动脉内膜的损伤。

20.3.4 溶血

溶血常见于PDA，其次为ASD封堵术，VSD较少见。

20.3.5 血栓栓塞

先天性心脏病房间隔缺损介入治疗术中发生血栓栓塞极少见，但有病例发生，造成脑栓塞死亡。术中发生：①与抗凝治疗不当；②反复封堵器不到位，输送鞘内血栓进入左心系统而造成。因此，术中反复封堵器不到位时应该将封堵器撤出，冲洗输送鞘在继续手术可避免发生。

术后血栓栓塞发生与左心房面封堵器表面形成血栓，可引起全身的血栓栓塞，如外周动脉栓塞、视网膜动脉栓塞。Chessa等报道1例栓塞发生在术后1.5年时。如在右心房的盘片处形成血栓，可引起肺栓塞。血栓栓塞并发症的发生率较低，术中和术后应用肝素抗凝及应用抗血小板药物，可减少发生血栓栓塞的并发症。对直径>36 mm房间隔缺损封堵术后是否常规应用华法林抗凝治疗预防血栓是值得研究的课题。发生血栓的可能是凝血异常、术后房颤以及存在房间隔瘤。另外，封堵器本身的材料和结构可能也是容易发生血栓的原因。对直径>36 mm房间隔缺损封堵器临床应用研究结果提示，房间隔缺损封堵术后应加强抗凝、抗血小板治疗。对直径>34 mm的房间隔缺损、术后发生或存在心房颤动及存在房间隔瘤者在术后应行抗凝治疗，并在术后6个月内应加强术后超声随访，以便及时发现封堵器表面形成的血栓。如发现血栓，应行抗凝治疗，如血栓动度较大，有可能发生脱落者，应考虑行外科治疗。

总之，先天性心脏病介入治疗术中及术后预防的严重并发症发生是极其重要的一环，减少发症发生率的关键。手术操作一定要规范化，按照指南、循证医学去做，对某些不可预见、术后晚发及罕见严重并发症应该引起做介入治疗的医师的高度重视。

（刘建平　张北宁）

参考文献

[1] Reventeza O, Sampath-Kumar S, Wasnick J, et al. Late cardiac perforation following transcatheter atrial septal defect closure [J]. Ann Thorac Surg. 2004,77:1435 - 1437.

[2] 张玉顺，李寰，刘建平. 膜/周部室间隔缺损介入治疗并发症分析[J]. 中华儿科杂志，2005,43(5):35 -



36.

[3] 张玉顺,李寰,刘建平,等.小儿膜周部室间隔缺损介入治疗发生高度房室传导阻滞的特点及其处理(附9例报道)[J].心脏杂志,2005,17(2):181-183.

[4] 张玉顺,代政学,李寰,等.室间隔缺损介入治疗后并发三尖瓣返流原因的探讨[J].心脏杂志,2005,17(2):166-168.

[5] 孔祥清.先天性心脏病介入治疗[M].南京:江苏科学技术出版社,2003.

[6] 任森根.介入取出脱落入心脏和大血管的Amplatzer房间隔缺损封堵器.心脏杂志[J].2004,16(专刊),S28.

[7] 蒋世良,黄连军,徐仲英,等.心血管病介入治疗的严重并发症分析及其防治[J].中国循环杂志,2001,16(增刊):22-24.

[8] 任森根,陈兵,金孝梁,等.房间隔缺损封堵术并发急性心包填塞二例[J].中国循环杂志,2005,20(1):6.

[9] Krumsdorf U, Ostermayer S, Billinger K, et al. Incidence and clinical course of thrombus formation on atrial septal and patientformen ovale closure in 1000 consecutive patients [J]. Am Coll Cardiol, 2004,21,43(2):302.

21 小儿先天性心律失常的介入诊治

先天性心律失常在心律失常发病中虽然只占少数，但是，病死率极高。近年来，随着诊断水平的提高，新的药物的不断涌现以及手术治疗的开展，先天性心律失常的预后有了极大的改善，人类基因组研究的不断进展，疾病的基因诊断和基因治疗将给先天性心律失常患者带来希望。

21.1 预激综合征

21.1.1 概述

预激综合征（ventricular preexcitation syndrome）又称沃-帕-怀综合征（Wolff Parkinson White Syndrome，WPW 综合征），系心房与心室间存在附加传导束，又称房室旁道，使部分心室提前激动小儿发病率为 1/1 000～2/1 000 多数预激综合征患者无器质性心脏病，少数见于三尖瓣下移畸形、纠正型大血管错位、三尖瓣闭锁、右位心、心内膜弹力纤维增生症及心肌病等。此外，尚有家族性发病的报道。

21.1.2 病因及发病机制

通过心脏电生理研究，已证实预激综合征是由于心房与心室间存在附加传导束引起组织学证实的房室附加传导束有：①房室副束即肯氏（Kent）束。位于房室沟的左侧或右侧，连接心房与心室，预激综合征多由此束引起。②房束副束即詹姆（James）束。为后结间束的另一纤维，绕过房室交界区的上部及中部而与房室束相连。③束室副束又称马汉（Mahaim）束。连接房室交界与室间隔以上附加传导束可单独存在或并存。

正常心脏冲动的传导从心房下传到心室要通过房室交界区，有生理性延缓（约 0.04～0.05 s），故一般 P－R 间期在 0.10～0.12 s 以上当心房与心室之间存在附加传导束时，冲动从心房下传到心室，同时通过房室间的附加传导束和房室交界区两条途径因异常的房室传导束越过了房室交界区，故冲动提前到达心室，使一部分心室肌预先除极，因此，P－R 间期缩短这些异常的房室传导束是由普通心肌细胞组成，传导速度较心室希-浦系统慢，只能使一部分心室肌除极，致 QRS 波起始部分畸形而粗钝，形成预激波（δ 波）而由正常房室交界区下传的激动到达心室，循正常传导纤维—房室束束支及浦肯野纤维迅速传播，使尚未除极的大部心室肌迅速除极，故预激综合征的 QRS 波较正常增宽，时间延长，而从 P 波到 QRS 波结束时间（P－J 时间）仍正常房室旁道具有前传及逆传功能，其前向传导速为 300～400 mm/s，较交界区快，而不应期较长，可与正常房室传导系统形成折返环路，有适时的房



性或室性早搏，即可导致房室折返心动过速部分病例旁道前传极为缓慢，甚至丧失前传功能，则心电图无心室预激表现，称为隐性预激综合征，由于旁道仍保留逆传功能，故仍可发生房室折返心动过速。

21.1.3 临床表现

预激综合征临床症状的发生率变异较大，轻者可无任何症状，重者可以有明显血流动力学改变，表现为心力衰竭或猝死。

(1) 心动过速　心率可以达 200～300 次/min，婴儿期最易发生，发作时可以伴有面色苍白、精神差、食欲差，60%～90%在 1 岁内消失。

(2) 心功能不全　主要是由于持续异常的心动过速导致，表现为呼吸快、尿少、面色苍白、肝大等。

(3) 猝死　儿童发生率低，如果存在器质性心脏病时，相对危险性增加。

21.1.4 鉴别诊断

预激综合征，心室激动顺序异常，故可产生与心室肥厚或束支传导阻滞相类似的图形如不注意 P－R 间期缩短，而仅注意 QRS 波增宽，往往可造成误诊 A 型预激综合征可误诊为右心室肥厚，但后者电轴右偏，P－R 间期正常；B 型预激综合征可误诊为左束支传导阻滞；C 型预激综合征可误诊为右束支传导阻滞(表 21-1-1)。

表 21-1-1　典型预激综合征与束支传导阻滞的鉴别

	预激综合征	束支传导阻滞
P－R 间期	缩短，婴幼儿在 0.08 s 以内，年长儿在 0.10 s 以内	正常或延长
QRS 时间	增宽，婴幼女儿≥0.08 s，年长儿＞0.10 s以内	显著增宽
P－J 间期	正常婴幼儿＜0.20 s，年长儿＜0.24 s	延长在 0.24 s 以上
QRS 波群	开始部分有预激波	明显切迹呈 M 型
可变性	可以诱发也可以突然转为正常	一般是恒定的，或随病理变化而转变
异常心律	常并发阵发性室上性心动过速	多无此并发症

21.1.5 诊断和心电图特点

预激综合征为一心电图诊断，常于心电图检查时偶然被发现，或因发生阵发性室上性心动过速而引起注意大约一半以上的患儿发生阵发性室上性心动过速，有时出现早搏，此种心动过速往往反复发作，尤其初次发病年龄在 1 岁以后者更易复发。

预激综合征的心电图改变，一般分为典型及变异型两种：

21.1.5.1 典型预激综合征

(1) P－R 间期缩短　婴幼儿 0.08 s 以内，年长儿 0.10 s 以内，成人 0.12 s 以内。

(2) QRS 波时间增宽　婴幼儿在 0.08 s 以上，年长儿 0.10 s 以上，成人 0.12 s以上。

(3) QRS 波　开始部分粗钝，挫折，形成预激波。

(4) P－J 时间　正常，婴幼儿 0.20 s 以内，年长儿 0.24 s 以内，成人 0.26 s 以内。

典型预激综合征是由于房室副束或房束副束及束室副束并存而产生根据预激图型分为 3 型：①A 型。预激的心室肌为左心室后底部，预激波和 QRS 波主波在 V_1V_2 和 V_5V_6 导联均向上。②B 型。右心室外侧壁预激，预激波和 QRS 主波在 V_1，V_2 导联向下，而 V_5V_6 导联向上，电轴左偏。③C 型。左心室侧壁预激，预激波及 QRS 波在 V_1V_2 导联向上，而 V_5V_6 导联向下，电轴右偏。

2. 变异型预激综合征　可仅有 P－R 间期缩短，而 QRS 波正常，由房束副束引起，又称 L－G－L 综合征(Lown-Ganong-Levine syndrome)；或仅有 QRS 波增宽，并有预激波而 P－R 间期正常，由束室副束引起。典型预激综合征最常见，新生儿期 A 型较 B 型多，年长儿两型近似 B 型多见于器质性心脏病病人。

21.1.6　治疗

预激综合征的治疗方法分药物治疗和非药物治疗。

药物治疗主要是终止心动过速的发生，非心动过速发作期无须治疗。对于心动过速频繁发作、伴有临床症状的患儿考虑长期药物预防，常用药物有：

21.1.6.1　普罗帕酮

为Ⅰc 类，钠通道阻滞剂，可以明显减慢旁路传导速度，使房室前向传导或室房逆向传导阻滞。剂量为 1～1.5 mg/kg，以等倍葡萄糖溶液稀释后缓慢静脉注射，如无效 10～20 min 可重复，总量＜5 mg/kg；对于静脉注射后仍然反复发作者，可以按 4～7 μg/(kg·min)持续静脉滴注。

21.1.6.2　地高辛

多用于伴有心功能不全的患儿，它可以缩短心房和旁路的不应期，使传导减慢。地高辛口服负荷量：新生儿 20～30 μg/kg，婴幼儿 30～40 μg/kg，年长儿25～30 μg/kg。静脉用量为上述量的 3/4，首次剂量为负荷量的 1/2，余量再分 2 次，每次间隔 6～8 h。最后一次负荷量用后 12 h，开始给予维持量，每次为负荷量的 1/8～1/10，2 次/d，间隔 12 h。急性心衰也可静脉注射毛花苷 C(西地兰)负荷量为：新生儿 20 μg/kg，年龄＜2 岁 30 μg/kg，年龄＞2 岁 40 μg/kg，首次用负荷量的 1/2～1/3，余量分 2～3 次，每次间隔 6～8 h。

21.1.6.3　三磷酸腺苷(ATP)

ATP 进入体内后迅速分解为腺苷，腺苷作用于心肌细胞的腺苷受体，通过抑制窦房结自律性和房室结传导终止心动过速。ATP 剂量为 0.2～0.4 mg/kg，不稀释直接“弹丸式”静脉快速推注。

21.1.6.4　胺碘酮

Ⅲ类抗心律失常药物，通过延长心肌复极时间，抑制房室结和房室旁路的双向传导，以终止心动过速的发生。多用于上述药物无效时。剂量为5 mg/(kg·次)，用葡萄糖稀释后



静脉缓慢滴注，必要时按 10～15 mg/(kg · d)持续静脉滴注维持。

新生儿期预激综合征多于 1 岁以后自行消失，或演变为隐型。

非药物治疗，主要是指射频导管消融术，是目前唯一相对安全而有效的根治方法，主要用于不能耐受或不愿意接受药物治疗，或药物治疗无效的患儿。

21.1.7 预后

不伴发有器质性心脏病者，一般预后较好，偶尔有发生心房颤动导致室颤而死亡者如并存心脏病，其严重性视原发心脏病而定报道 1 岁以内有阵发性室上性心动过速发作的 WPW 综合征及隐匿性传导的患儿，在以后的生长发育过程中约有 60%～90%可自然消失，房性心动过速及持续性交界区心动过速也有 20%～50%的自然消失率但如果 5 岁以后仍持续发作，或伴有心脏结构异常，则自然消失率很低，应考虑射频导管消融术治疗。

21.2 先天性房室传导阻滞

21.2.1 概述

房室间传导障碍，统称房室传导阻滞(atrioventricular block)，是指房室传导过程(即心房内、房室结、房室束以及束支-浦野系统传导)中，任何部位的传导阻滞都能引起房室传导阻滞。从解剖生理的角度看，房室结、房室束与束支的近端为传导阻滞的好发部位。房室结的结区传导速度慢而不均匀，房室束的主干(或称穿入部分)位于两个房室瓣的瓣环间，手术损伤、先天性缺损或瓣环钙化均可累及这部分；且房室束主干、分支及终末部分以及左束支前后分支与右束支的近端均呈小束支状，范围不大的病变可以累及全支，甚至同时累及二、三支。

先天性房室传导阻滞根据是否合并有先天性心脏畸形，分为单纯型先天性房室传导阻滞(不合并心脏畸形)和合并心脏畸形的先天性房室传导阻滞。

21.2.2 病因及发病机制

21.2.2.1 新生儿先天性完全性房室传导阻滞

发生率约为出生儿的 1/20 000，1/3 合并先天性心脏病，2/3 心脏结构正常。可能的病因有两种：

结缔组织病患者的母亲 SSA/Ro 或 SSB/La 抗体阳性与先天性完全性房室传导阻滞相关。研究发现患系统性红斑狼疮、风湿性动脉炎、皮肌炎等结缔组织病母亲可致胎儿单纯型完全性房室传导阻滞，推测可能是母亲抗组织抗体通过胎盘造成胎儿传导系统的损伤。

胚胎期房室结发育异常。推测由于中心纤维体发育异常，房室结和束支间缺乏组织联系，即孤立发育，或传导系统组织来自前部的心内膜组织，多见于矫正型大动脉转位、左心房结构异常的复杂性先天性心脏病、完全性心内膜垫缺损、室间隔缺损、房间隔缺损和法洛四联症。

21.2.2.2 儿童先天性完全性房室传导阻滞

大多是新生儿先天性完全性房室传导阻滞到了儿童期方作出诊断。缺乏临床症状，心室率不低，多不伴有先天性心脏病，即使伴有也为不存在室间隔缺损、肺动脉狭窄或瓣膜返流的矫正型大动脉转位，即心脏主要结构正常。

21.2.3 临床表现

除有原发病的表现外，尚表现为头晕、乏力、心悸、活动后气急，严重者可引起心脑综合征，患儿丧失知觉、脑卒中甚至死亡，听诊心跳缓慢而有规律，可在 40 次/min 左右。

临床特征：心率慢，脉率通常固定在 50～60 次/min 左右，心律基本规则；不伴有先心病者，心脏无杂音，伴先心病者，出现相应的杂音；第一心音的变化强弱不一致，因两种节律不是同步。因室上性冲动完全被阻滞，所有的心房激动都不能传至心室。心房的节律依赖窦性或房性自搏来控制，所以，P 波与 QRS 波彼此无关，QRS 波的形态、时限正常，表示阻滞在房室束以上。

21.2.4 诊断和心电图特点

心电图是重要的诊断方法。

心电图特点：P 波与 QRS 波群无关，心室率慢于心房率。QRS 波群形态及逸搏频率与阻滞部位有关。阻滞部位较高，逸搏点在希氏束分叉以上，心室逸搏频率较快且 QRS 波群形态与窦性相似；阻滞部位低，心室率慢，QRS 波群形态宽大畸形。

21.2.5 治疗

(1) 对 CCAVB 患者，若症状不明显，或心率在 50～55 次/min 以上者不需作特殊处理；若心率<50 次/min，应预防阿-斯综合征的发生。

(2) 新生儿先天性完全性房室传导阻滞植入起搏器的指征　①心室率<55 次/min；②心室率虽>55 次/min，但有血流动力学改变或合并有器质性心脏病；③长 QT 间期。

(3) 对无症状的儿童先天性完全性房室传导阻滞无需给予预防性起搏治疗，如果出现晕厥、近乎晕厥或运动耐力降低应予以起搏治疗。

21.2.6 预后

新生儿先天性完全性房室传导阻滞死病率高，多见于心室率<60 次/min，并伴器质性心脏病者。儿童先天性完全性房室传导阻滞危险因素较新生儿低，很少发生猝死。

21.3 先天性长 QT 综合征

21.3.1 概述

先天性长 QT 综合征(Long QT syndrome, LQTS)，基本特征为心肌细胞复极化异常，心电图上表现为 QT 间期延长，有时伴 T 波改变(切迹或双向和 T 波不断变化)和明显的 U



波临床上 LQTS 易致各种室性心律失常，尤其是尖端扭转性室速(Tdp)晕厥和猝死，有家族遗传倾向，属常染色体遗传性疾病，由基因突变引起；与此相对，获得性 LQTS 与药物心肌局部缺血心动过缓电解质异常有关。

LQTS 包括不伴有耳聋的常染色体显性遗传的 Romaano-Ward 综合征(RWS)和伴有耳聋的常染色体隐性遗传的 Jervell Lange Nielsen 综合征及散发的 Gamstorp 综合征。据统计 LQTS 发病率约为 1∶5 000～1∶7 000，男女发病率为 1∶4。由于 cLQTS 易发生致命性心律失常和猝死，而且未经治疗的有症状患者首次晕厥发作后第 1 年的病死率多于 20%，10 年内的病死率高达50%～70%。

21.3.2 病因及发病机制

LQTS 的基本电生理机制都是影响了离子通道的功能，使细胞复极异常，动作电位时程(APD)和 QT 间期延长。目前，已发现的先天性 LQTS 有 7 型，先天性 LQT1 和 LQT5 是由于 KVLQT1 和 Mink 基因突变导致延迟整流钾通道的慢激活成分功能下降、LQT2 和 LQT6 则由 HERG 和 MiRP 基因突变使延迟整流钾通道的快激活成分功能下降、LQT3 是由于 SCN5A 基因突变使钠通道延迟失活、LQT4 突变基因不清，可能使延迟整流钾通道功能下降、LQT7 是由于 KCNJ2 基因突变导致内向整流钾通道功能下降。以上 7 型均使复极 2 相和(或)3 相外向电流减少或内向电流增加，APD 及 QT 间期延长。先天性 LQT1、LQT2、LQT3 占 LQTS 的 90%以上，LQT5、LQT6 分别使钾通道的慢激活成分和快激活成分功能下降，与 LQT1、LQT2 的机制基本相同，而 LQT4、LQT7 在人群中发病率极低，研究也较少。

有关先天性 LQTS 致室性心动过速(VT)、心室颤动(VF)的机制，目前尚不完全清楚。可能机制与早后除极(early afterdepolarazation, EAD)引起的触发活动及折返激动有关。

21.3.3 临床表现

最常见临床表现为反复发作的先兆晕厥或晕厥、心律失常或心跳骤停。第一次发作的平均年龄为 12～13 岁。儿童患者有时因症状颇像癫痫发作而反复就诊于神经科。先兆晕厥或晕厥多由于 LQTS 引起的多型性室速、尖端扭转性室速(Tdp)或室颤所致。常见诱因包括运动、游泳、激动或受惊吓等。

21.3.4 心电图特点

绝大多数 LQTS 患儿的 QTc>440 ms，但有 6%～12%的患儿 QTc 在正常范围内，约 1/3 患儿 QTc<460 ms。LQTS 患儿的 ECG 不但有复极时程的改变，而且具有明显的形态改变。最典型的形态改变是 T 波双向或切迹。T 波的这种改变通常比纯粹的 QTc 延长更为直接和明显，此提示心室复极过程中存在明显的局部差异。因此，在查看 LQTS 患儿的 ECG 时，不但要看复极持续时间的改变而且更要观察形态的改变。

21.3.5 诊断

LQTS 诊断主要依靠患者的临床表现(晕厥)、家庭史和 ECG 表现。心电图主要表现为

QT 间期延长。在儿童出现难以解释的晕厥或心源性猝死，更要高度怀疑存在 LQTS 的可能。

LQTS 的晕厥常被误诊为神经源性晕厥，更易被误诊为癫痫。目前，LQTS 临床诊断标准仍采用 1993 年国际 LQTS 协作组的建议，见表 21-3-1。

表 21-3-1　LQTS 临床诊断标准

临床依据	评　分
临床病史	
晕厥	
精神紧张引起	2
非精神紧张引起	1
先天性耳聋	0.5
家庭史	
家庭成员中有肯定的 LQTS	1
直系亲属中有<30 岁的心脏性猝死	0.5
ECG 表现	
QTc	
≥480 ms	3
460～470 ms	2
450 ms(男性)	1
TdP	2
T 波交替	1
T 波切迹(3 个导联以上)	1
与年龄不符的心动过缓	0.5

积分≤1 分，低可能性；2～3 分，中度可能性；≥4 分高度可能性

但要注意因近 10%的 LQTS 患者的静息心电图 QT 间期正常，故正常 QT 间期不排除 LQTS 的诊断。另外，有的 LQTS 患者心电图 QT 间期随时间变化，所以，对一次或两次心电图不能确定诊断者，应连续多次行心电图检查，以便诊断。

因 LQTS 是一种家族遗传性疾病，故基因学检查是一种确诊方法。对确诊患者行基因测定和亚型分类可指导治疗，但基因测试比较昂贵，目前国内开展此工作的单位很少，尚难以近期推广应用。

21.3.6　治疗

LQTS 的治疗包括应用抗肾上腺素药物、β 受体阻滞剂、置入心脏除颤器(ICD)或永久性起搏器。

(1) 短期治疗　TdP 发作导致血流动力学障碍时，应立即行电复律。短期治疗的目的在于防止 TdP 再次发作，包括去除诱因、纠正已存在的电解质紊乱、给予镁、钾制剂、临时经静脉心脏起搏。

(2) 去除诱因　是防止 TdP 再发作的重要一步。药物是最常见的诱因，已报道可延长 QTc 的药物有：Ⅰa 类抗心律失常药(奎尼丁、普鲁卡因酰胺)、Ⅲ类抗心律失常药物(包括索



他洛尔、多非利特、依布利特)、三环类抗抑郁药、抗生素(红霉素、左氧氟沙星等)、抗真菌药和抗组织胺药物等。

(3) 硫酸镁　是治疗先天性或获得性 LQTS 发生 TdP 的首选药物,是有效抑制短期内 TdP 再发的药物。无论血清镁是否降低,3～5 min 内给予硫酸镁2 g静脉推注,然后给予静脉滴注(滴速为 2～4 mg/min),如果在静脉滴注硫酸镁时,再次发生 TdP,可再度给与硫酸镁 2 g 静脉推注。

(4) 钾剂　当静脉给予短期硫酸镁预防 TdP 发作时,钾剂是重要的附加治疗,特别适用于血清钾处于正常低限时。

(5) 临时经静脉心脏起搏　在静脉给予硫酸镁后不能阻止 LQTS 患者 TdP 再发时,需经静脉给予临时心脏起搏,起搏频率 100 次/min 左右,无论基础心率如何,心脏起搏治疗都能有效预防 LQTS 患者 TdP 的再发,对心跳停搏或心动过缓者疗效更好。

(6) 长期治疗　LQTS 长期治疗的目的是缩短 QTc,防止 TdP 的再发。长期治疗的标准方法包括口服β受体阻滞剂、左侧心交感神经切除术(LCSD)、永久性心脏起搏、植入型转复除颤器(ICD)等。

① β受体阻滞剂。除非有禁忌证,β受体阻滞剂是对有症状的 LQTS 患者的首选治疗。长期给予β受体阻滞剂治疗可显著减少 LQTS 心脏事件发生率。普萘洛尔是最广泛应用的药物,其优点是可以透过血-脑屏障的亲脂性和患者对长期治疗的耐受性。推荐用量为 2～3 mg/(kg・d),必要时可加至 4 mg/(kg・d)。β受体阻滞剂需终身服用。因此,在以心动过缓为主要症状的患者应用β受体阻滞剂应置入永久性心脏起搏器。

② LCSD。LCSD 为有效的抗交感神经兴奋的治疗方法。目前认为,LCSD 为β受体阻滞剂治疗无效患者的二线治疗方法,但有被永久性心脏起搏器和 ICD 替代的趋势。

③ 永久性心脏起搏器和 ICD。给予最大耐受量β受体阻滞剂治疗仍有症状和以心动过缓为主要特征的 LQTS 患者,应植入永久性心脏起搏器。永久性心脏起搏器应与β受体阻滞剂合用,起搏器心率应设定在 QT 间期正常范围内,并保证有足够快的下限频率。ICD 用于β受体阻滞剂治疗和β受体阻滞剂与永久性心脏起搏起联合治疗均不能控制的晕厥或最初即表现为心脏骤停需 CPR 存活的患者。ICD 的置入并不能防止 TdP 的发生,但能防止猝死。因除颤本身引起的痛苦可能导致交感神经兴奋而诱发室性心动过速。因此,植入 ICD 后仍需应用β受体阻滞剂。

21.3.7　预后

未经治疗的有症状患者首次发作后第一年的病死率>20%,10 年内病死率达 50%,应用β受体阻滞剂联合永久性心脏起搏器及 LCSD 治疗,已经使 5 年病死率降至 3%～4%。

21.4　Brugada 综合征

21.4.1　概述

Brugada 综合征是由西班牙著名学者 Brugada P 和 Brugada J 两兄弟于 1992 年首先提



出的，是一种遗传性心脏离子通道疾病，属于常染色体显性遗传病主要表现为特发性室速或猝死，部分患者心电图表现为右束支传导阻滞和V_1～V_3导联ST段抬高，但临床检查均未发现器质性心脏病，它不但是中青年患者猝死的主要原因之一，而且是许多过去认为原因不明的特发性室速或室颤的又一重要病因。

世界各地报道陆续增多，国内最近亦有零星报道，准确发病率尚不清楚，文献认为占特发性室颤中的40%～60%主要发生在亚洲，尤以东南亚国家发生率最高，故有东南亚夜猝死综合征之称发病年龄资料报道不一，儿童可以发病，但以32～40岁为高峰，大多为男性，男女发病率之比约为10∶1，Brugada综合征占所有心脏猝死者的4%～12%，占无器质性心脏病猝死的20%～60%本病常有晕厥、室颤及可疑心源性猝死家族史。

分子生物学研究发现Brugada综合征的发生与心脏钠离子信道基因突变有关，其发生部位在先天性长QT综合征3型(LQTS3)心脏钠离子通道α亚单位(SCN5A)基因的位置上，由于基因缺陷而引起钠离子信道恢复加速或钠离子信道功能丧失但与长QT间期致尖端扭转性室速的基因缺陷不同，在R/WT/W信道没有观察到持续的抗失活电流，这说明特发性室颤(IVF)伴有右束支传导阻滞(RBBB)和ST段抬高是由于一个不同于以延长QT间期为特征的心脏复极异常和尖端扭转性室速的基因缺陷所引起的。因此，Brugada综合征与长QT间期诱发的室速具有不同的分子生物学基础。

21.4.2 病因及发病机制

Brugada综合征是一个可致心脏性猝死的一个独立临床病症，其恶性心律失常发作多呈快速性多形性室速而无尖端扭转现象，亦无QT间期延长，室速均发生于短联律间期室性早搏诱发。故Brugada认为室速系心室内功能性折返所致，而不是心室内异常兴奋灶增高伴单个折返环形成诱发。

Brugada综合征ST段抬高及诱发室速/室颤的原因尚不清楚，可能与右心室心外膜一过性外向电流，2相平台期丢失(或缩短)及2相折返有关。

在动作电位形成过程中一过性外向电流产生动作电位1相，反映为动作电位尖峰和平台之间的切迹。细胞电生理研究表明：心内膜和心外膜动作电位形态截然不同，心外膜存在一过性外向电流而心内膜则无，这种差异从而引起心肌不同部位之间电位差，反映在心电图上呈J波和J点升高。研究发现，在心外膜动作电位切迹加重之前常出现动作电位平台缺如，这种心外膜动作电位的平台消失，可导致动作电位明显缩短(40%～70%)，造成心内膜向心外膜方向形成跨壁电流，反映在心电图上则为ST段抬高。但在心肌其他部位平台仍存在，而出现复极的明显离散。由于平台丢失和平台存在的心肌之间形成电位差，较强的电紧张性扩布从平台存在区向平台消失区心肌传播，引起局部的再兴奋，产生2相折返性心律失常。这些说明一过性外向电流可使J波出现和J点抬高，2相平台丢失是ST段抬高的基础，2相折返为Brugada综合征患者室速和室颤发作的发生机制和触发因素。

由于右心室壁较薄，右心室心外膜动作电位对心电图的影响较左心室明显，故在右胸导联(V_1V_2)出现ST段的改变。研究指出，右心室流出道处心室前壁与间隔区域存在传导延搁，迷走神经兴奋时这种延搁更为明显，这可能与Brugada综合征患者易于在夜间出现室颤有关。

除此之外，Brugada 综合征还与自主神经张力不平衡有关心电图呈间歇性正常形式，可能受自主神经调节之故迷走神经张力增高时出现 ST 段抬高；β 受体激动剂（异丙肾上腺素）和 α 受体阻滞剂（酚妥拉明）可使抬高的 ST 段降低；β 受体阻滞剂（普萘洛尔）和 α 受体激动剂甲氧明（甲氧胺）可使 ST 段抬高。

21.4.3 临床表现

患者平时无心绞痛、胸闷、呼吸困难等症状，往往以晕厥或猝死为首发表现发作前无先兆症状，多发生在夜间睡眠状态，伴有呻吟、呼吸浅慢而困难。有时心脏病突发或晕厥，发作时心电监测几乎均为室颤。患者经体检、实验室检查、心肌酶谱、X 线片、心脏彩超检查、心脏运动试验、放射性核素显影、心肌活检、心血管造影等均无异常，病理检查未发现冠状动脉病变，无右心室发育不良，大多患者有轻度左心室肥厚，但心脏电生理检查大部分可诱发多形性室速或室颤。

Brugada 综合征的临床特征为：①心脏结构正常；②特征性右胸导联（$V_1 \sim V_3$）ST 段呈下斜型（coved type）或马鞍形（saddleback type）抬高，伴有或不伴有右束支阻滞；③致命性室性快速性心律失常（室速或室颤）发作引起反复晕厥和猝死。多数发生于青年男性，常有晕厥或猝死家族史，目前唯一被证明能有效预防 Brugada 综合征发生猝死的措施是置入心脏复律除颤器（ICD）。

Brugada 综合征临床表现一般分为两种形式：一种无症状，即具有典型心电图表现，而无任何自觉症状；另一种临床表现为间歇性，即具有典型心电图表现，有晕厥或猝死发作，心电图可呈现异常→正常→再异常变化过程。

21.4.4 心电图特点

① 完全或不完全性右束支阻滞合并 $V_1 \sim V_3$ 导联 ST 段抬高（0.1 mm 以上）左胸导联 S 波不宽，故右束支传导阻滞不典型大多数患者电轴左偏，常合并左前分支传导阻滞。

② ST 段抬高有呈下斜型及马鞍形两种形态，一般 V_1 V_2 导联呈下斜型抬高为主，而 V_3 导联呈马鞍状，偶尔 V_4 导联 ST 段亦呈马鞍形抬高，但不明显，且 T 波不倒置一个患者可以同时出现这两种 ST 段改变，有人认为下斜型 ST 段抬高患者最易发生心律失常。

③ QT 间期正常。

④ 常规与动态心电图有多源性室早短阵室速，晕厥发作时心电图记录为持续性多形性室速，但不出现尖端扭转现象室速的周长极短（170 ms 及 230 ms），有些室速仅有几个周长变化而自行终止。

⑤ 异常的心电图可以持续数十年，但随访研究发现，心电图有短暂的正常化，正常的心电图可以维持 2～4 个月，然后又变异常心电图的这种变化与心率和电极位置无关。

21.4.5 诊断

① $V_1 \sim V_3$ 导联 ST 段呈尖峰样抬高（>0.1 mm）并迅速降到等电位下方。

② 右束支传导阻滞。

③ 心源性晕厥或心脏猝死由多形性室速或室颤引起，但室速不同于尖端扭转室速。

④ PR 及 QT 间期正常。

⑤ 除外其他心脏疾患或无器质性心脏病。

21.4.6 鉴别诊断

(1) 急性前间壁心肌梗死　心肌梗死时 $V_1 \sim V_3$ 导联 ST 段与 T 波上升支融合一起呈单向曲线弓背上抬，对应导联 ST 段压低，且随着病情发展呈典型 ST－T 演变过程，患者多有冠心病病史或胸痛和心肌酶谱升高可资鉴别。

(2) 急性心包炎　急性心包炎除 V_1 的和 aVR 导联外呈普遍导联 ST 段凹面向上抬高，有发热心前区疼痛及心包压塞，二维超声可探及积液。

(3) 原发性室颤　无明显器质性心脏病，室颤发作时常呈扭转型同时伴有 QT 间期的延长，无右束支传导阻滞及 $V_1 \sim V_3$ 导联 ST 段抬高的特点。

(4) 特发性 J 波　特发性 J 波与 Brugada 综合征的共同临床特征是：患者均无明显器质性心脏病，都有心室颤动史及猝死的危险不同点为：前者呈特征性 J 波，12 导联均可出现，以下壁导联及左侧胸导联最为明显不伴有 ST 段抬高，V_1V_2 导联 J 波极性常向下，后者 $V_1 \sim V_3$ 导联 ST 段抬高或不伴右束支传导阻滞。

(5) 早期复极综合征　早期复极常发生于男青年，但 ST 段抬高属于正常心电图变异，不出现心律失常 $V_2 \sim V_4$ 导联呈凹面向上抬高 T 波正向，常伴有 J 点上抬，活动后 ST 段及 J 点可恢复至正常，这些表现与 Brugada 综合征治疗不同。

21.4.7 治疗与预后

Brugada 综合征治疗目的在于防止室颤的发生，减少这部分患者的猝死率但是，目前尚没有长期、大样本的试验证实任何药物或其他方法能完全有效地预防 Brugada 综合征引起的猝死，Brugada 综合征预后较差。

(1) 药物治疗　有主张使用胺碘酮 β 受体阻滞剂和苯妥英钠等，但有人指出，I_A类及 I_C类抗心律失常药只能阻滞钠离子内向电位，不改善一过性外向电流离子，使隐匿型心电图得以显露，甚至诱发室颤，应避免使用 I_B类如利多卡因对本症治疗无效 β 受体阻滞剂或胺碘酮也有可能是反指征药物。目前认为奎尼丁由于具有抑制迷走神经的作用，应能阻滞一过性外向电流的发生，纠正心电图异常，防止室颤出现，但临床价值尚待研究。

(2) 介入射频消融　用于治疗特发性室速长期效果良好，但消融不能阻止室颤发作，反而可促进室颤发生，故不宜采用。

(3) 置入性心脏复律除颤器(ICD)　治疗效果是明确的，与未治疗或应用 β 受体阻滞剂和胺碘酮治疗相比，可有效预防 Brugada 综合征的心脏猝死。

(4) 心脏特异性一过性外向电流阻滞剂　这是一种最理想的治疗 Brugada 综合征的方法，目前尚未研制出来。

21.5 儿童射频消融治疗的临床应用

射频电流是一种高频交流电，它能对组织产生热变性作用，利用这种热变性作用选择



性的破坏心脏组织而达到治疗各种心律失常的目的称为射频消融(radiofrequency catheter ablation，RFCA)。近年来，我国快速型心律失常的诊断和介入治疗技术发展很快，但儿科领域起步相对较晚，儿科射频消融术始于20世纪90年代初期，从那时起随着技术的进步和对射频消融认识的深入，该项技术成为儿科最有效的治疗工具之一。随着RFCA的迅速发展，新的抗心律失常药物的应用和对心律失常电生理机制认识的深入，改变了以往的药物治疗模式。因其对大多数心律失常疗效确切，该方法已替代大部分手术治疗，且不需长期甚至终身服用，故目前被列为心律失常的一线治疗。小儿快速型心律失常的特点是心率突然加快，可高达200～300次/min，反复发作可造成心脏扩大，心功能下降，除射频消融外，无其他根治性的方法。临床实践已经证实，射频消融可安全有效地根治小儿快速性心律失常，是儿童快速型心律失常的首选治疗方法。

21.5.1 适应证和禁忌证

对大多数心律失常的治疗效果是根治性的，其主要适应证有：

① 预激综合征或隐匿性房室旁路合并的房室折返性心动过速或房颤，以及由房室结双径路为基础的房室结折返性心动过速，是最主要的适应证，其成功率高达95%以上。

② 左心室或右心室特发性室速，其成功率可高达90%以上；器质性心脏病合并室速，其危险性增加而成功率降低，目前经验较成熟的是束支折返性室速。

③ 阵发性房性心动过速。

④ 窦房结内折返性心动过速及不适当性窦性心动过速均可经射频消融控制症状，但可能伤及窦房结引起病窦综合征，患儿可能会被迫安置永久起搏器。由于绝大多数窦速都是良性过程，对β受体阻滞剂反应良好，所以一般不主张对窦速进行导管消融。

⑤ 典型心房扑动的射频消融可达到较高的成功率。

⑥ 心房颤动的射频消融正处于探索阶段。由于房颤的机制目前仍不明确，因而其前景仍不太明朗。主要问题是手术时间长、成功率低、近期复发率高，适合做的病例较少。由单源房性早搏触发的局灶性心房颤动的消融，成功率达到60%～70%，但复发率仍较高。对药物无法控制心室率的持续性心房颤动也可消融房室结并安置永久起搏器。

⑦ 室性早搏的消融国内外都有报道，但由于其本身多属于良性且消融的远期后果尚未定论，因而多不主张作为消融的适应证。另外，先天性心脏病患儿通过手术矫正其血流动力学异常后，越来越多的患儿会出现严重甚至致命的心律失常，如心房手术和Fontan手术可并发难以预料和控制的房性快速性心律失常，法洛四联征术后猝死可能为室性心动过速所致，这些均可经RFCA治疗。

RFCA无绝对禁忌证，当患儿有穿刺部位或全身感染、脏器功能衰竭、严重慢性消耗性疾病和出血性疾病活动期时，属相对禁忌。

21.5.2 方法

射频消融需要的设备有C型臂X光机、多导生理记录仪、程序刺激仪、射频消融机、除颤仪、临时起搏器和各种规格的电极导管。根据需要选择锁骨下静脉、股静脉或股动脉进行穿刺，分别置入冠状窦、高右心房、希氏束、右心室等部位电极导管，寻找心脏异常传导路

径或异位起搏点的位置，用消融电极导管精细标测，确定靶点部位，放电消融。

21.5.3 常见的并发症

(1) 与血管穿刺及血管内操作有关的并发症　如出血和血肿、动—静脉瘘、血栓形成或栓塞、气胸或血气胸、血管痉挛等，据报道术前联合应用阿司匹林和噻氯匹定(ticlopidine)能够减少血栓形成。

(2) 低血压　其原因可能是镇静药物作用或低血容量造成，但也可能是发生心脏填塞的征象。

(3) 感染　特别是感染性心内膜炎。

(4) 各种心律失常　如室性早搏、室性心动过速、心房颤动、心室颤动等，特别是有可能造成完全性房室传导阻滞，患儿须安装永久性起搏器。为预防此严重并发症的发生，操作过程中应注意放电量不宜过大、时间不宜过长、次数不宜过多，能量应逐渐积累或递增，出现室房分离、快速交界区的心动过速和 P－R 间期突然延长者是发生完全性房室传导阻滞的先兆，应立即停止放电，以减少永久性房室传导阻滞的发生。

(5) 心脏穿孔和心包压塞。

(6) 导管打结和心室内缠绕腱索。

(7) 导管所致的旁道机械损伤　约占 9.7%，常导致射频手术延时甚至终止、成功率降低，此损伤只能依据旁道的位置进行预测。

(8) 主动脉瓣关闭不全。

(9) 死亡　儿科 RFCA 死病率较低，有潜在心脏病者、低体重、应用较大射频量和实施左侧手术者病死率增加，操作者的经验并非导致并死率增加的因素。死亡与创伤、心肌穿孔、心包积血、冠状动脉或脑血栓形成、室性心律失常有关。RFCA 并发症的发生率约 4%，复发率为 8%，初始治疗成功者复发率较低(4%)，旁道所致的心动过速复发在一个月内出现。

小儿实施射频消融难度高、风险大，需慎重选择。3 岁以下的快速心律失常患儿，尽量先采取药物治疗；3～14 岁是儿童射频消融术的最佳时机。RFCA 的近期效果令人满意，但远期效果尚有待观察，心律失常的患儿开始应首先选择药物治疗，尤其婴幼儿。调查表明，RFCA 能显著改善各种心律失常患者的生命质量，而该技术应用于儿科需要有相应的电生理学知识、儿童发育学知识以及对儿科心导管技术和先天性心脏病学的完整了解，才能获得满意效果。

21.6 心脏起搏器在儿科的临床应用

21.6.1 临时心脏起搏器的临床应用

临时心脏起搏用于治疗和预防心室率过缓，可以是用临时心脏起搏器做心脏调搏，终止药物治疗无效或需反复使用电复律的心动过速。多用于终止室速。



21.6.1.1　临床应用指征

① 急性Ⅲ度或高度房室传导阻滞时起搏可以保证安全。

② 急性窦房结功能障碍及心房静止。

③ 室速需较大剂量或联合应用抗心律失常药。给予心室临时起搏可以避免用药后出现的窦缓或高度房室传导阻滞造成的心室率过缓。

④ 室速伴有或可疑伴有窦房结起搏功能障碍，或房室交接区传导功能障碍。用抗心律失常药物或电复律以前，给予心室临时起搏。

⑤ 心脏外科手术后或心肌炎造成的交接区心动过速，常规使用抗心律失常药物疗效常不满意。用药前给予心室起搏可以避免用药后可能出现的窦缓或房室传导阻滞引起心室率过缓。

⑥ 利用临时起搏器做心室调搏，可以终止折返运动引起的室速。用于治疗 QT 间期延长引起的尖端扭转型室速，特别是间歇依赖性室速。

⑦ 先天性Ⅲ度房室传导阻滞患儿，发生了严重感染、需做较大的外科手术或心血管造影。

⑧ 植入永久性起搏器前，先给予临时起搏可以保证操作过程中的安全。

⑨ Ⅱ度房室传导阻滞、双束支传导阻滞、Ⅰ度房室传导阻滞伴有双束支传导阻滞需要植入起搏器，但应密切观察。

21.6.1.2　操作方法

临时心脏起搏植入的方法很多：①经食道；②胸壁；③右心室腔内；④右心室表面。经食道起搏，只能起搏心房，有Ⅱ度以上房室传导阻滞者不适用。经胸壁起搏，患儿难以耐受，只能短时间使用，儿科很少应用。内科起搏多使用右心室腔内起搏，右心室表面起搏用于心脏外科手术中。心室起搏时房室收缩不协调，虽然对心脏的排血能力有一定影响。可以满足急症治疗的需要。

通常使用的起搏形式是心室按需起搏，即 VVI 型起搏。植入起搏器前应尽量纠正可能存在的循环衰竭及电解质紊乱。如心室率过缓静脉注射阿托品 0.02～0.025 mg/kg，无效时可静脉输入异丙肾上腺素 0.02～0.05 μg/(kg · min)。剂量过大可使患儿烦躁、血压下降、诱发室速及室颤。

(1) 术前用药　皮下注射吗啡 0.1～0.2 mg/kg 或肌内注射哌替啶 1～2 mg/kg及异丙嗪 0.3～0.6 mg/kg，使患儿安静。患儿小术中用氯胺酮 1～2 mg/kg。

(2) 局部麻醉　0.5%利多卡因穿刺颈内静脉、锁骨下静脉或股静脉，插入5～6F 双极起搏导管，在 X 线透视下将导管送至右心尖。进一步轻轻推送导管，使导管在心腔内形成一定张力，电极紧贴心肌。

(3) 心电图　胸导联测定心腔内电图，QRS 波应呈 rS 型，振幅≥4 mV，ST 段轻度弓背上抬。

(4) 测定起搏阈值　阈值应<1～2 V，起搏电压是起搏阈值的 2～3 倍。感知电压为心腔内 QRS 波电压的 50%左右，常为 2～3 mV。根据年龄及病情决定起搏频率，年龄小、循环衰竭重者频率应较高，常用起搏频率 70～120 次/min。调节感知电压，避免竞争心律。

(5) 固定起搏器位置　将体表多余的起搏导管盘成圈状，用缝线固定在穿刺点附近，用敷料遮盖。起搏器可置于患儿腋部、腰部或大腿部，也可悬挂于床旁，避免因患儿移动而牵拉起搏导管。

(6) 排除一些治疗方法　在没有X线透视的条件下，用二维超声心动图导引，使用漂浮起搏导管经右颈内静脉或左锁骨下静脉将导管送至右心室中部，这种方法耗费时间，难以得到理想的起搏位置，儿科很少使用。

(7) 注意事项　心脏外科手术时，如损伤或可能损伤了窦房结或房室传导束，可在右心室表面心外膜用缝线固定两根特制的起搏电极，与电极相连的导线穿过胸壁至体表与起搏器相连。

(8) 急救准备　应用临时起搏器做超速心室起搏可以终止折返运动引起的室速。起搏间期较室速的RR间期短30～50 ms，连续起搏5～10 s突然停止起搏可以终止室速。如无效可以缩短起搏间期或延长起搏时间。需要注意的是，长时间快速心室起搏可以造成循环衰竭及室颤。应做好电除颤及循环衰竭急救的准备。

对于某些QT延长引起的尖端扭转型室速，特别是间歇依赖性室速，给予频率较快的心室起搏，可以避免室速反复发作，给进一步治疗争取时间。常用起搏频率婴儿150次/min、儿童120次/min，根据效果加以调节。

21.6.1.3　安装临时起搏器的注意事项

根据病情及时调节起搏频率，观察心电监护，调节起搏电压及感知电压，保证起搏有效，避免竞争心律。每日作12导心电图可以了解病情变化及判断是否有电极移位，必要时胸部X线检查以确定电极的位置。如移位导致起搏失败，可在对侧重新穿刺插管。随窦房结起搏功能和房室束传导功能的恢复，逐步减少起搏频率，最后使起搏器处于待命状态。密切观察心电监护，动态心电图的变化，只有确定可以停止起搏时才能拔出起搏导管。如临时起搏两周以后上述功能仍未充分恢复，应考虑永久起搏。

急性病毒性心肌炎引起的Ⅲ度房室传导阻滞、交接区性心动过速及室速，心脏手术造成的交接区性心动过速，常可在治疗后数天至数周后消失。

21.6.2　小儿永久心脏起搏的临床应用

植入式小儿永久心脏起搏器用于治疗小儿多种心律失常。近年来，这个领域已获长足的进展，这一方面是由于起搏技术的改进及装置的小型化，更为重要的是由于人们对心律失常的形成机制、发生、发展和植入装置的自然史的进一步认识。20世纪60年代以来，小儿永久心脏起搏的临床应用的进展，使小儿心律失常的治疗手段扩大。因此，许多小儿缓慢性和快速性心律失常可应用起搏/除颤装置来治疗。

小儿与成人在心脏起搏的概念方面大致相似，不同之处小儿涉及生长发育问题、体格较小、患的心脏疾病不相同、存在着精神、心理与社会问题。小儿起搏有与成人起搏不同的特殊性。包括心脏起搏的指征、起搏系统的选择、植入技术、体外程控、随访以及小儿心脏起搏的一些特殊问题。

21.6.2.1　小儿永久心脏起搏的植入适应证

① 症状性心动过缓。



② 反复发生的心动过缓—心动过速综合征。

③ 先天性房室传导阻滞。

④ 外科/获得性高度房室传导阻滞(Ⅱ度Ⅱ型和Ⅲ度房室传导阻滞)。

⑤ 先天性心脏病心脏外科手术后发生心动过缓,这些患儿的起搏指征主要取决于症状而不是绝对的心率标准。

⑥ 心动过缓的定义因年龄而异,同样的心率在患先天性心脏病的新生儿可能是起搏的指征。

⑦ 一些无症状的心律失常患儿经心脏起搏治疗后效果良好。

⑧ 先天性完全性房室传导阻滞而无先天性心脏病的新生儿,心室率≤55 次/min应接受永久心脏起搏。

⑨ 伴先天性心脏病或呼吸窘迫的新生儿心室率≤70 次/min 也应接受起搏器植入。

⑩ 宽 QRS 逸搏节律是起搏器植入的指征。

⑪ 在年龄较大的小儿,有报道心室率≤40 次/min 或宽 QRS 逸搏节律可导致晕厥或猝死,睡眠时心率≤30 次/min 及心室率长间歇>4 s 是永久起搏的指征。

⑫ 先天性完全性房室传导阻滞的患儿出现逸搏灶传出阻滞的表现,如 RR 间期 2 或 3 倍于基本逸搏周期,可能预示有晕厥或猝死可能。

⑬ 外科获得性房室传导阻滞(即莫氏Ⅱ型房室传导阻滞、固定 2∶1 或完全性房室传导阻滞),如持续超过术后 7～10 日或推迟至术后 3 周,是永久起搏的指征。

美国心脏病学会/美国心脏协会(ACC/AHA)1984 年发表了心脏起搏器和抗心律失常装置的植入指征,并于 1991 年修订,1998 年又进行了更新,小儿及青少年永久心脏起搏的特殊指征,可供参考。

Ⅰ类:绝对适应证

1. 高度房室传导阻滞伴症状性心动过缓、充血性心力衰竭或低心排血量(C 级);
2. 窦房结功能障碍伴症状性心动过缓,心动过缓的定义依据患儿的年龄及预期心率(B 级);
3. 术后高度房室传导阻滞无缓解趋势或持续至少术后 7 日(B、C 级);
4. 先天性Ⅲ度房室传导阻滞伴宽 QRS 逸搏节律或心室功能异常(B 级);
5. 先天性Ⅲ度房室传导阻滞婴儿心室率<50～55 次/min 或伴先天性心脏病心室率<70 次/min(B、C 级);
6. 持续性间歇依赖性室速伴或不伴 QT 间期延长,对此起搏的疗效已充分证明(B 级)。

Ⅱ类:相对适应证

A. 1. 心动过缓—心动过速综合征需洋地黄以外的长期抗心律失常药物治疗(C 级);
   2. 1 岁以上的先天性Ⅲ度房室传导阻滞患儿平均心率<50 次/min 或有特发的心室率长间歇,其持续时间是基本心动周期的 2～3 倍(B 级);
   3. 长 QT 间期综合征伴 2∶1 房室传导阻滞或Ⅲ度房室传导阻滞(B 级);
   4. 具无症状性窦缓的复杂性先天性心脏病患儿静息心率<35 次/min 或心



室率间歇>3 s(C级)。

B. 1. 一过性术后Ⅲ度房室传导阻滞转为窦性节律，但仍伴双束支传导阻滞(C级)；

2. 先天性房室传导阻滞的无症状新生儿、小儿或青少年具可接受的心率、狭QRS波群和正常的心室功能(C级)；

3. 无症状性窦缓的先天性心脏病青少年，其静息心率<35次/min或心室率间歇>3 s(C级)。

Ⅲ类：非适应证

1. 一过性术后房室传导阻滞7日内转为正常房室传导(B级)；
2. 无症状性术后双束支传导阻滞，伴或不伴Ⅰ度房室传导阻滞(B级)；
3. 无症状伴文氏型房室传导阻滞(C级)；
4. 无症状性窦缓的青少年，其最长RR间期<3 s，最低心率>40次/min(C级)。

非外科原因所致的获得性房室传导阻滞在小儿少见。这种情况通常是由于病毒或细菌感染引起，需根据其恢复程度决定是否需安置永久起搏器。

肥厚型心肌病的患儿可应用起搏器预激右心室心尖来减少左心室流出道的压力阶差。该指征争议很大，但在经选择的患儿疗效明确。具双腔起搏功能的植入式除颤器(ICD)可用于患肥厚型心肌病伴室性心律失常或濒临猝死的年长儿。

血管迷走性晕厥反复发作，有用永久起搏治疗的报道。

21.6.2.2 起搏系统的选择

具有起搏指征的患儿，需选择最恰当的起搏发生器、起搏方式和起搏电极等，决定因素包括心律失常的电生理特征、心脏的结构和功能、患儿的年龄和体重、起搏器需刺激(或感知)的时间百分率以及需要的电池寿命的长短。起搏系统的目的是尽可能多地模拟正常传导系统以及改善患儿的总体血流动力学。

起搏器的植入技术：①心内膜技术；②心外膜技术。

21.6.2.3 植入式电复律除颤器在儿科的应用

植入式电复律除颤器20世纪70年代应用于临床，目前ICD在临床的应用日益增加，首先是由于ICD技术的发展，包括经静脉电极导管系统的出现及装置体积的小型化(由最初的235 g缩小至不足100 g)，其次是美国儿科电生理协会的研究报道提醒人们抗心律失常药物对患有威胁生命的心律失常患者应谨慎使用，其药物的疗效尚无把握。

目前一般认为在年轻患者ICD的植入指征有下述三方面：

第一，心搏骤停复苏者，其基础心律失常不明或无可靠的治疗手段(如肥厚型心肌病或特发性室颤复苏患者，在电生理测试时不能诱发室性心律失常)。

第二，反复发作的症状性室速有猝死危险，并对抗心律失常药不耐受的患者(如法洛四联症修补术后患者反复发生室速，应用胺碘酮已出现肺部毒性表现)。

第三，有心血管疾病但无症状，且有明显的猝死家族史者(如患先天性长QT间期综合征或肥厚型心肌病的猝死患者的同胞或子女)。在此种情况下，ICD的植入是为了猝死的"一级"预防，但此指征目前尚有争议。

对于年轻患者植入ICD前需考虑装置的性能、植入位置、电极导管类型及生活方式等。

植入ICD前应进行电生理测试，以确定室性心律失常是否可诱发及对分级治疗的反应。因此，装置的选择和程控应依年轻患者的基础心律失常特性而定。

ICD如要像起搏器一样可安置于胸部，则其体积必须减小。现在的ICD已较原先小型化，这主要是使用了双相电击(biphasicshocks)，因而与单相电击比较降低了除颤所需要的能量。随着电池及电容器技术的发展，装置有望更趋小型化，因这些部件占整个ICD的体积达2/3之多。

21.7 先天性心脏病未经手术治疗相关性心律失常

先天性心脏病术前合并心律失常临床常见，这些心律失常的类型广泛，包括各类室上性心动过速与阵发性室速、窦房结功能障碍、房室传导阻滞、束支传导阻滞等。心律失常的发生机制十分复杂，包括先天性心脏传导系统发育异常、血流动力学变化对于心脏组织电生理造成的影响。目前，先天性心脏病矫治手术的技术有了很大的提高，复杂先天性心脏病手术后发生的心律失常会导致患者死亡，从而降低了手术后患者的存活率。这些心律失常很大一部分在手术前便存在，若能在手术前对于这些心律失常进行有效的控制，则会提高手术后患者的存活率与生活质量。

21.7.1 心律失常的类型

21.7.1.1 窦房结功能障碍

原因：①窦房结先天发育异常；②窦房结供血障碍。

(1) 房间隔缺损合并窦房结功能障碍　继发孔型ASD患者中30%～76%存在窦房结及房室结电生理学异常。文献报道电生理学研究的结果，显示ASD合并窦房结功能障碍发生率34%～67%，房室传导阻滞发生率12%～39%。窦房结功能障碍的主要电生理学表现为纠正窦房结恢复时间与窦房传导时间的延长。窦房结功能障碍的发生率与缺损大小、肺一体分流指数(Q_p/Q_s)无关。缺损处分流量大小不会影响窦房结功能，而分流持续的时间是对其造成影响的重要因素。近年对于房间隔缺损患者心脏传导系统电生理学研究的结果，显示房间隔缺损患者在年幼时便可存在窦房结功能障碍，其发生率随年龄增长而逐渐升高。值得注意的是，即使患者经辅助检查未发现显著的心律失常，亦可能存在隐匿性窦房结功能障碍。年龄＞40岁以上房颤、房性心律失常发生率55%～70%。

(2) 先天性右上腔静脉缺如合并窦房结功能障碍　先天性右上腔静脉缺如是一种十分少见的先天性心脏病，常同时伴有永存左上腔静脉，其体静脉回流的血液通过冠状窦流入右心房或左心房。此类畸形常合并窦房结功能障碍与房室传导阻滞。窦房结功能障碍的早期表现为缓慢的心房率伴心房电轴异常。目前认为，窦房结功能障碍发生的原因是由于右上腔静脉与右心房的连接处呈完全闭锁或缺如，位于邻近的窦房结易受到影响，表现为窦房结发育障碍或功能受损。右上腔静脉闭锁或缺如部位距离奇静脉的远近与窦房结发育程度密切相关，距离越近，窦房结发育障碍的可能性越大。在右上腔静脉缺如患者，合并心律失常的平均年龄显著大于未合并心律失常者，因而不除外心律失常的发生与随年龄增



长出现的心脏病变如冠状动脉粥样硬化有关。

(3) 先天性心房异构合并窦房结功能障碍　心房异构是一种比较少见的先天性心脏病，分别称为“左心房异构”与“右心房异构”。这类患者通常伴有全身脏器的畸形，如多脾综合征及无脾综合征等，是全身脏器畸形的组成部分。心房异构患者常合并心脏传导系统的畸形。15～30岁年龄组患者中约70%伴有心房律异常。组织学检查发现这类患者常具有窦房结区细胞的减少及纤维化程度的增加。缓慢的心房率伴有房室交接区性逸搏是左心房异构患者典型的心电图表现，这在患者的病程中常因表现为一过性而易被忽视，却是左心房异构患者的早期临床表现之一。

21.7.1.2　*与先天性心脏病相关的心脏传导系统异常造成的心律失常*

先天性心脏病合并房室传导阻滞与束支传导阻滞是临床常见现象。原因多为先天性心脏畸形并存的传导系统畸形及各种原因导致的心脏传导系统变性、纤维化，亦可两者兼而有之。既与其传导系统特殊结构有关，又与传导系统的节段性变性及纤维化有关。先天性 Valsava 窦动脉瘤增大后可对位于周围的房室结及传导束支造成压迫，导致房室传导阻滞或束支传导阻滞。房室结与传导束支的先天性畸形亦可导致其他类型心律失常，在此着重讲述先天性矫正型大动脉转位、房间隔缺损、室间隔缺损、Ebstein 畸形、心内膜垫缺损与永存左上腔静脉合并的房室传导阻滞与束支传导阻滞，阐明其传导系统的结构畸形，同时简述先天性房室传导阻滞与先天性心脏病的关系。

(1) 先天性矫正型大动脉转位　先天性矫正型大动脉转位是一种相对少见的先天性心脏病，多数患者寿命<50岁，死于继发右心功能衰竭、房室瓣膜关闭不全或完全性房室传导阻滞。

先天性矫正型大动脉转位患者发生房室传导阻滞的组织学基础如下：①缺乏心房与周围心脏传导系统的连接；②希氏束传导阻断；③束支传导阻断；④Monckeberg环传导阻断。组织学检查发现传导阻断部位的病理学变化包括纤维化、脂肪组织或单核细胞浸润，甚至局部心肌纤维的片状钙化。

先天性矫正型大动脉转位患者合并房室传导阻滞具有以下特点：①完全性房室传导阻滞可发生于胎儿期，表现为先天性房室传导阻滞；亦可在病程中逐渐出现，呈进行性发展，发生率随年龄的增长以每年2%的频率递增，而出生时即伴房室传导异常的患者，随年龄增长更易发展为完全性房室传导阻滞；②在未合并其他心脏畸形的先天性矫正型大动脉转位患者中，房室传导阻滞的发生率偏高，先天性矫正型大动脉转位同时合并的心脏畸形如室间隔缺损有助于减轻心脏传导系统所承受的压力负荷，进而降低了房室传导异常的发生率；③这些合并房室传导阻滞的患者可能发展为致命性室性心律失常，是植入永久性心脏起搏器的适应证。

另外，先天性矫正型大动脉转位患者希氏束所处的部位特殊，其易受到二尖瓣开闭时牵拉力的影响，导致受损而发生房室传导阻滞。

(2) 房间隔缺损　继发孔型房间隔缺损患者体表心电图多表现为：①电轴右偏及不完全性右束支传导阻滞，为右心室负荷过重的表现，约见于85%的患者；②P-R间期延长：约48%患者P-R间期在0.6～0.18 s；36%的患者P-R间期>0.19 s。显示房间隔缺损患



者所做心脏电生理学检查的结果，可见房间隔缺损患者中房室传导阻滞的发生率较高，并随患者年龄增长逐渐升高。房间隔缺损患者心脏传导系统很容易受累，原因是房室结位于缺损的后部，而希氏束位于室间隔的上缘，这些部位很容易受到分流血流的影响。一项研究显示169例房间隔缺损患者随年龄增长，心律失常的发生率逐渐升高的情况。并对其中已死亡的患者进行了心脏组织学检查，发现均具有房室传导系统的纤维化。

(3) Ebstein 畸形　Ebstein 畸形患者合并心脏传导异常较为常见。右束支传导阻滞约见于75%～90%的患者，反映了激动在房化右心室中传导的延迟。对 Ebstein 畸形患者行电生理学检查，发现这些患者可存在希氏束内与希氏束下部的传导延迟，但合并完全性房室传导阻滞者相对少见。对合并房室传导阻滞的 Ebstein 畸形患者进行心脏组织学检查，发现其房室结均位于下移的三尖瓣隔瓣上缘，多数被挤压变形，甚至发育不良，只能见到一条狭窄的组织嵴或纤维脂肪组织。这些房室结的异常表现很可能是导致患者发生房室传导阻滞的原因。组织学检查还发现三尖瓣隔瓣中到重度下移及三尖瓣隔瓣发育不良或缺如的 Ebstein 畸形患者常合并右束支发育不良或缺如，提示三尖瓣隔瓣的发育与右束支的发育可能密切相关。右束支发育不良或缺如很可能是患者发生右束支传导阻滞的原因。

室上性心动过速是 Ebstein 畸形患者最常合并的心律失常，最主要的原因是先天存在的房室附加旁路，约见于5%～25%的患者，其中约50%同时合并多条附加旁路。Ebstein 畸形患者合并的附加旁路具有顺传不应期短的特点，在患者发生心房扑动或心房颤动时会有快速的心室传导，甚至转变为室颤，导致晕厥或猝死。

Ebstein 畸形患者易合并预激综合征，其基础是胚胎时期三尖瓣的发育异常。房室瓣的形成过程首先为心内膜下层削弱松弛，使得部分心内膜脱离心肌组织而形成心脏瓣膜。在这个过程中心房与心室也相互分离，表现为房室沟内纤维组织的形成。二尖瓣瓣叶与三尖瓣前瓣于胚胎早期便完成了这个过程，而三尖瓣的隔瓣与后瓣直至胚胎发育第3个月时仍未完成。Ebstein 畸形的形成是由于三尖瓣的隔瓣与后瓣发育过程停滞。这个过程的停滞同时造成一些跨越房室沟处心肌纤维或特异性传导组织的残留，最终形成位于三尖瓣环一侧的房室附加旁路。

(4) 室间隔缺损　部分室间隔缺损患者在病程中逐渐出现房室传导阻滞与束支传导阻滞，传导异常的发生率与缺损的部位无关，而多与缺损部自然闭合过程密切相关。据观察，25%～40%的患者在2岁以内缺损部自然闭合。闭合过程的实质可能是缺损周围逐渐发生纤维化、三尖瓣瓣叶在缺损部位粘连及缺损周围纤维组织瘤样扩张的综合效应。室间隔缺损患者心脏传导系统位置多正常，并与缺损部后缘的距离非常近，缺损闭合过程中局部血小板的积聚与三尖瓣的隔瓣遮盖效应参与的缺损局部纤维化，可能会导致传导组织纤维化。

(5) 心内膜垫缺损　心内膜垫缺损患者的体表心电图常表现为不完全性右束支传导阻滞与右心室增大，常伴有Ⅰ度房室传导阻滞及电轴左偏。电生理学检查发现心内膜垫缺损患者房室传导延迟主要发生于包含房室结在内的右心房下部至希氏束之间的区域。心内膜垫缺损患者心脏传导系统的特点为房室结、希氏束与右束支均较正常的位置后移、左后分支变短而左前分支及右束支异常延长。这种房室传导系统的异常表现，可能是患者发生房室及束支传导异常的原因。



(6) 先天性完全性房室传导阻滞与先天性心脏病　先天性完全性房室传导阻滞患者多合并先天性心脏病，约占胎儿时期先天性完全性房室传导阻滞的 50%及新生儿期先天性完全性房室传导阻滞的 30%，这种差异的原因是合并先天性心脏病的先天性完全性房室传导阻滞患者在胎儿时期具有极高的病病死率。

与先天性完全性房室传导阻滞相关的心脏疾病有以下几种：

① 心内膜弹力纤维增生症。心内膜弹力纤维增生可以累及并破坏心脏房室传导系统，造成房室传导阻滞。

② 可能合并房室传导系统畸形的器质性心脏病。如先天性矫正型大动脉转位、左心房异构、完全性心内膜垫缺损等。

③ 伴有左向右分流的先天性心脏病。如房间隔缺损、室间隔缺损及动脉导管未闭等，对于这类患者，心脏传导阻滞所致的心率缓慢加重了心室负担，极易发生心力衰竭。

④ 与先天性完全性房室传导阻滞相关的器质性心脏病。一部分先天性完全性房室传导阻滞患者在病程中会逐渐出现二尖瓣关闭不全，而这些患者并无感染性心内膜炎病史。目前认为造成这种现象的原因有两方面：一是长期心室负荷过重；二是患者合并系统性红斑狼疮并发的 Libman-Sachs 心内膜炎所导致。合并二尖瓣关闭不全的先天性完全性房室传导阻滞患者晕厥及猝死的发生率较高。

21.7.2　先天性心脏病与特殊心律失常

21.7.2.1　室间隔缺损患者合并的其他类型心律失常

室间隔缺损是较常见的先天性心脏病，其所合并的严重心律失常如多形性室性期前收缩、室性二联律及室性心动过速并非少见。室间隔缺损患者上述严重心律失常的发生率与其他各类先天性心脏病相比，仅次于先天性主动脉瓣狭窄，位居第二。室间隔缺损患者严重心律失常的发生率与肺动脉压力及年龄呈正相关。当室间隔缺损患者肺动脉压力>50 mmHg(6.67 kPa)后，充血性心力衰竭及致命性室性心律失常的发生率显著升高。

21.7.2.2　房间隔缺损患者合并的室上性心动过速

房间隔缺损患者在 30 岁以后室上速如房颤的发生率显著升高。30 岁以内患者房颤的发生率约 10%，而年龄>40 岁患者发生率高达 13%～52%。成年房间隔缺损患者因长期血流动力学异常导致心房扩大，为房颤的发生基础。另有研究表明，患者肺动脉压力、心脏功能、左心房压力均与房颤的发生密切相关，表现为肺动脉压力越高、心功能分级越高、左心声压力越高，房颤的发生率越高。

21.7.2.3　先天性主动脉瓣狭窄患者所合并的心律失常

(1) 室性心律失常　在各种类型先天性心脏病中，主动脉瓣狭窄患者严重室性心律失常(包括多形性室性期前收缩、室性二联律及室性心动过速)及猝死的发生率最高，成人患者中为 5%，儿童患者为 7.5%。主动脉瓣狭窄患者发生室性心律失常的危险因素为：①男性患者；②左心室舒张末期压力升高；③同时合并主动脉瓣关闭不全；④同时合并冠状动脉畸形。恶性室性心律失常很可能是导致患者发生晕厥与猝死的主要原因，所以预测恶性室性心律失常的发生非常重要，包括监测患者左心室功能、是否出现心室肥厚及是否存在心



室晚电位。室性期前收缩在主动脉瓣狭窄患者中较常见，尤其多见于合并左心功能下降、冠状动脉畸形及主动脉瓣关闭不全的患者。但室性期前收缩的发生与室速发生是否存在联系目前还不十分明确。

(2) 室上性心动过速　先天性主动脉瓣狭窄患者室上性心动过速的发生率约10%，且老年患者中发病率更高。室上性心动过速类型中以房颤为主，与患者同时合并左心房扩大及二尖瓣关闭不全密切相关。主动脉瓣狭窄患者合并室上速能够使患者的心脏功能迅速下降，故应及早发现与治疗。

(3) 心脏传导异常　研究发现主动脉瓣狭窄患者发生心脏传导异常的危险因素为：①年龄>60岁；②出现二尖瓣环钙化；③并发感染性心内膜炎；④并发心力衰竭。心脏传导系统异常出现的部位多数位于主动脉根部近端与二尖瓣环及房室结之间的任何部位。心脏传导异常极易导致患者发生晕厥与猝死，须及时安装心脏起搏器，并及早进行主动脉瓣膜置换手术。

值得重视的是，对于同时合并预激综合征与房颤的Ebstein畸形患者应该给予密切观察，原因是这类患者容易合并快速心室传导而致血流动力学状态迅速恶化，甚至猝死。

(4) Ebstein畸形患者合并的心房扑动与心房颤动、室性心律失常　据统计，25%～30%的Ebstein畸形患者可同时合并房扑或房颤。房颤与房动很可能是由于右心房扩张及右心房心肌变性导致的。值得重视的是，对于同时合并预激综合征与房颤的Ebstein畸形患者应该给予密切观察，原因是这类患者容易合并快速心室传导而致血流动力学状态迅速恶化，甚至猝死。死于并发恶性室性心律失常的Ebstein畸形患者并非少见。但恶性室性心律失常发生的原因目前还不清楚。临床中观察到在对Ebstein畸形患者进行心导管检查时，若导管过度刺激房化右心室的内壁则很易发生室颤，推测这种室颤很可能是由于房化右心室的电不稳定性所致，故对于Ebstein畸形患者行导管检查时应尽量避免过度刺激其房化右心室。

(5) 完全性肺静脉畸形引流　完全性肺静脉畸形引流是指患者所有的肺静脉畸形与右心房或引流入右心房的静脉相连而不与左心房相连。这些患者多伴有房间隔缺损(25%)或卵圆孔未闭(75%)，并且多合并不同程度的肺动脉高压，故可能发生各种类型的房性心律失常。

(成胜权　刘建平　孙　新)

参考文献

[1] 李小梅. 小儿心律失常学[M]. 北京：科学出版社，2004.
[2] 潘永枯，范崇济，张巧芳，等. 暴发性心肌炎致室性心动过速的治疗[J]. 实用临床儿科杂志(增刊)，1998，8(1)：49－50.

22 先天性心脏病介入诊治围术期的护理

先天性心脏病介入诊断及治疗是通过心导管术来完成的，是微创、损伤小的手术。先天性心脏病既往手术是唯一的治疗方法。随着介入医学的发展，先天性心脏病介入治疗也成为现实。与传统的心外科手术相比，具有创伤小，术后疼痛轻，恢复时间短，并发症少等特点。为能取得满意的临床效果，为了减少并发症，因此，不可忽视围术期的护理。

先天性心脏病介入治疗就是在X线、超声心动图等指引下，将穿刺针及导管沿血管插入心脏要达到的部位，进行影像学诊断后，对病变部位作定量定性分析，再选用特制器材对病变实施封堵、扩张或栓塞的治疗方法。

本章主要介绍先天性心脏病介入诊断及治疗围术期的护理。

22.1 心导管室

22.1.1 心导管室的设备

22.1.1.1 手术间

(1) 大型X线机(800～1 250 mA)见图22-1-1所示。

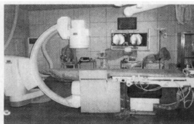


图22-1-1 大型X线机



图22-1-2 高压注射器

(2) 高压注射器(图22-1-2) 能在数秒内把造影剂注入心脏大血管内，使心脏大血管显影。

(3) 导管室手术器械台及治疗柜 见图22-1-3、图22-1-4所示。







图 22-1-3 导管室手术器械台



图 22-1-4 导管室治疗柜



图 22-1-5 操作间控制台

22.1.1.2 准备间

术者洗手、护士整理和清理手术器械等使用，防射线的物品。

22.1.1.3 操作间

X 线机的控制台、监视器、工作站等(图 22-1-5)。

22.1.1.4 更衣室

更换洗手衣的地方，配有卫生间。

22.1.1.5 污物间

用过的手术用品。

22.1.1.6 复苏室

手术完成后，局部压迫止血、包扎，病情观察室。

22.1.1.7 储物间

各种导管及附件、手术包、重要物品保存室。

22.1.1.8 其他



22.2 术前准备

22.2.1 术前病房护理

(1) 心理宣教　实施有效的心理护理是患者配合手术的基础,应充分消除患者顾虑,减轻心理压力避免紧张、恐惧。成人精神紧张,前一天晚上口服镇静剂。

(2) 患儿采用基础麻醉+局部麻醉　术前4～6 h开始禁食、禁水,一定给患者家长详细交待,讲清楚禁食、禁水的目的,以便得到相互的配合。

(3) 会阴部术前准备　会阴部需备皮、沐浴、更换洁净衣服。注意腹股沟等局部皮肤有无皮癣。

22.2.2 急救药物及设备的准备

22.2.2.1 急救药物

①阿托品0.5 mg/支;②肾上腺素1 mg/支;③去甲肾上腺素2 mg/支;④异丙肾上腺素1 mg/支;⑤尼可刹米0.375 mg/支;⑥洛贝林3 mg/支;⑦多巴胺20 mg/支;⑧利多卡因100 mg/支;⑨普罗帕酮35 mg/支;⑩维拉帕米5 mg/支;⑪地塞米松5 mg/支;⑫呋塞米20 mg/支;⑬盐酸吗啡10 mg/支;⑭地西泮10 mg/支;⑮苯巴比妥钠100 mg/支;⑯10%氯化钾10 ml/支;⑰5%碳酸氢钠250 ml/瓶;⑱肝素12 500 U/支。

22.2.2.2 急救设备

①急救车(图22-2-1);②供氧设备(面罩、鼻导管、氧气筒);③简易麻醉呼吸机(图22-2-2);④气管插管器械;⑤除颤仪(图22-2-3);⑥吸引器(图22-2-4);⑦急救包穿刺针及心包引流管(可以是猪尾导管);⑧多功能监护仪——心电图、血压、脉搏氧、有创压力等监测项目(图22-2-5、图22-2-6);⑨起搏导管及临时人工心脏起搏器(图22-2-7、图22-2-8)。



图22-2-1　急救车



图22-2-2　简易麻醉呼吸机




图 22-2-3　除颤仪



图 22-2-4　吸引器


图 22-2-5　多功能监护仪

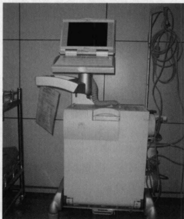
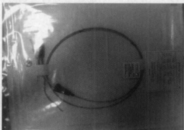

图 22-2-6　球囊反搏仪


图 22-2-7　临时人工心脏起搏器


图 22-2-8　临时起搏导管

22.2.3　器械及敷料包的准备

(1) 器械　11 号刀柄 1 把，直蚊式血管钳 1 把，消毒钳 1 把。

(2) 敷料包　手术巾 6 块，剖腹单 1 条，X 线机增强器护套 1 只，手术衣 2～3 件。



器械敷料包通用于所有介入手术。也可用一次性介入治疗手术包。

22.3 术前、术中监护

22.3.1 术前准备

① 做好患儿及家属的心理指导，以解除患儿的紧张情绪，配合治疗；

② 协助医生做好各种检查，测三大常规、出凝血时间、肝功能、肾功能及心脏彩色多普勒检查、胸部X线、常规心电图等项检查；

③ 术前一天双侧腹股沟区备皮，并观测股动脉及足背动脉的搏动情况；

④ 了解药物过敏史，做好青霉素皮试、碘试验；

⑤ 训练患者床上人小便，术前禁饮食 3～4 h，年龄较小准备行全麻的患儿禁食禁饮 4～6 h。

患者均系先天性心脏病，心脏结构上的异常导致心脏功能上的改变，在手术及麻醉中可能会出现各种并发症，必须及时发现和处理。因此，术中监护是保证患者安全度过手术的关键步骤及措施。

每位接受心导管检查与治疗的患者进入导管室后，由巡回护士接待患者，然后仔细阅读病历，做到"四对、四查"，即对床号，对姓名，对诊断，对手术名称；"四查"即检查各种辅助检查结果(肝肾功能、心电图、超声心电图)，有无出血性疾病，手术部位备皮情况、局部皮肤有无伤痕。

22.3.1.1 心电图监护

采用常规监护导联，不要影响术中影像，并进行动态观察。术中导管刺激，会产生各种心律失常，必须及时识别和处理。对由心导管刺激而引起的室性早搏甚至室性心动过速通常为一过性，只需及时通知手术医师，将心导管作相应调整即可，不必慌张。手术过程中出现一过性窦性心动过缓，房室传导阻滞，必须及时通知医师。

手术前必须备好阿托品，并将其稀释成 0.1 mg/ml，便于突变静脉注射用。缓慢性心律失常通常在心导管手术后可以自动恢复。

22.3.1.2 血压监测

手术和麻醉期间很多因素可引起低血压，疼痛引起迷走神经反射，麻醉过深等。左心导管检查时，可通过三联三通有创动态观察动脉血压。右心导管检查时，可用袖带法动态观察血压，根据需要设定测量间隔时间。

22.3.1.3 血氧饱和度监测

脉搏血氧饱和度仪能无创伤连续测定脉搏及动脉血氧饱和度(SpO_2)，为心导管的常规监护血氧饱和度的方法。特别是基础麻醉的患儿血氧饱和度监测更为重要。

22.3.2 术中的配合

严密监测心率、血压、呼吸、精神状态及神志改变，患儿生命体征突然变化时，应即对患



者进行迅速的全面评估。有效的局部浸润麻醉，高水平的穿刺技术，适当的心理护理，敏锐的观察力，可有效地减轻疼痛，降低血管迷走神经反射的发生。

常用物品的准备

(1) 心导管及其附件　心导管术由最初简单的以诊断为目的发展为目前用于诊断研究及治疗心血管病的重要技术。所用的材料品种繁多，心导管室必备齐各种用途的心导管及附件，材料的齐备，提供给术者较大的选择范围，这对手术的成败有很大影响。

① 经皮穿刺针。

② 动脉短鞘。小儿常用 4F、5F、6F 带止血阀的鞘(泰尔茂产品)；成人常用 4F、5F、6F、7F 带止血阀的鞘。

③ 导引钢丝。普通型导引钢丝；专用型导引钢丝；泥湫导引钢丝等。

④ 诊断性导管。端孔导管(Lehman 导管)用于测心腔内各部位压力，采集血气标本。猪尾巴导管主要用于左、右心室造影及主动脉造影，特点是容易通过瓣膜口，短期内注入大量造影剂，对于心室壁刺激小；漂浮导管为双腔导管，导管头端有可充盈的气囊，可通过球囊通道注入二氧化碳使球囊充盈，随血流快速到达指定部位，适用于新生儿、婴儿及重症复杂病儿，分端孔与侧孔两种，可代替右心导管；冠状动脉造影导管分为左、右冠状动脉造影导管。

⑤ 特殊心导管：热稀释导管可用于测定心排出量；治疗性导管。

(2) 压力监测有关附件　包括压力监测换能器、三通开关、连接管(长度90～120 cm)等。后者需硬质，管腔大小一致，避免压力衰减。

22.4　心导管检查术的护理

22.4.1　适应证与禁忌证

22.4.1.1　适应证

①先天性心脏病，特别是心内有分流的先心病诊断；②心内电生理检查；③选择性冠状动脉造影。

22.4.1.2　禁忌证

①一般只有相对禁忌证而无绝对禁忌证；②感染性疾病的急性期，如感染性心内膜炎、败血症、肺部感染等；③未能纠正的严重出血性疾病；④外周静脉血栓性静脉炎；⑤严重肝肾功能损害。

22.4.2　方法

一般采用 Selding 经皮穿刺法。从股静脉、上肢贵要静脉或锁骨下静脉(右心导管)或股动脉(左心导管)插入导管到达相应部位。整个检查均在 X 线指引下进行。左心导管检查时，为防止动脉系统血栓形成，用肝素 50～100 U/kg 以达到全身肝素化，最好要检测 ACT(激活的凝血酶原时间)，以调整肝素用量。



在不具备 ACT 检测时，可进行粗略估计，随着操作时间延长，每隔 1 h 追加肝素首次用量的 1/2～1/3。

22.4.3 术前护理

适用于所有介入手术患者。

(1) 心理宣教　实施有效的心理护理是患者配合手术的基础，应充分消除患者顾虑，减轻心理压力避免紧张、恐惧。成人思想顾虑和精神紧张，必要时术前夜间口服地西泮 5 mg，或其他口服镇静剂。

(2) 患儿采用基础麻醉＋局部麻醉　术前 4～6 h 开始禁食、禁水，一定给患者家长详细交待，讲清楚禁食、禁水的目的，以便得到相互的配合。

(3) 青霉素和碘过敏实验　当采用非离子型造影剂时，一般可以不做皮试，但必须向家属交代清楚，极少部分患者仍有过敏现象。

(4) 会阴部术前准备　备皮，沐浴，更换洁净衣服。电生理检查的患者，必须双上肢备皮。检查腹股沟等局部皮肤有无皮癣及破损处。

(5) 检查病历　主要检查是否已完成必要的实验室检查(如出凝血时间、肝肾功能检查、X 线胸片、超声心动图等)，谈话记录。

(6) 术前一晚及手术当天早晨必须检查是否有体温升高等　如有体温升高必须排除各种感染，并通知术者，必要时停止手术，进一步检查与治疗，待体温正常 3 d 后再手术。

22.4.4 左、右心导管检查及造影术的导管器材准备

(1) 穿刺针；

(2) 5～6F 端孔右心导管 1 根或 5～6F 猪尾巴导管 1 根。

(3) 普通型导引钢丝 1 根，为成人心导管检查常备器械。

(4) 三联三通板 1 个，90～120 cm 压力连接管 1 根。

(5) 压力换能器 1 只。

(6) 右心导管检查，抽血气用的肝素空针 1 ml×10 副，将 12 500 U 肝素加于 10 ml 生理盐水混匀成浓肝素水，然后每只空针用浓肝素水润湿一遍并排除空针内气体，最后通过心导管抽心腔各部位血液进行血气分析。抽标本时注意排尽空针内气体，以免空针内气体与血液混合，影响检查结果的准确性。对抽取血空针进行编号并将编号与采血部位同时填写在血气分析表中。

(7) 消毒高压注射器 1 副。

(8) 10 ml 空针 2 副，5 ml 空针 1 副。

22.4.5 术中护理

(1) 术中注意动态观察　包括心电图、心腔内压力，记录各心腔内参数并保存资料。

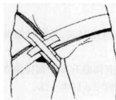
(2) 保证各导管正常通畅　心室造影前，注意抽回血，排除导管及造影系统内的气体，严防栓塞的发生。根据不同部位及不同要求造影，按医嘱选择不同的造影剂速度、压力及总体积。

(3) 全麻患者要注意麻醉护理　去枕，肩胛下垫一薄枕，使得气道位置拉直。患者有痰时，要及时清除；当患者有呕吐时，必须让其头侧向一边，并及时清除其口腔内容物，以防患者窒息。

(4) 特殊的护理　①当右心导管进入狭窄的右心室流出道或肺动脉狭窄部位时，SpO_2有可能迅速下降。如果出现SpO_2明显下降，立即告知术者，退出导管，休息片刻，纠正缺O_2后再继续手术。纠正缺氧最常用的方法为鼻导管吸氧。②当肺动脉瓣成形球囊进入狭窄部位并行扩张时，阻断了右心室流出道的血流，可能会出现窦性心动过缓，此时应立即静脉注射阿托品 1 mg(儿童按0.04～0.1 mg/kg)并通知术者，立即抽空球囊，恢复右心室流出道血流。也可能在手术中出现室性早搏甚至室性心动过速，一般不需特殊处理。

22.4.6　术后护理

(1) 动静脉穿刺术侧制动 4～6 h。止血 15～20 min；压迫点在皮肤穿刺点近心侧 1～2 cm处，以确保压迫点是穿刺进入动脉处，以弹力绷带加压包扎(8字包扎法)(图 22-3-1)，用沙袋或盐袋压迫局部穿刺点6 h，卧床制动期间做好生活护理。


图 22-3-1　8 字包扎法

(2) 定时扪及穿刺侧足背动脉的强弱，并与未穿刺侧进行比较，以确认穿刺侧动脉搏动明显变化。观察穿刺侧有无局部血肿。当穿刺侧血肿明显增大或穿刺点有新鲜出血时，必须加压，直至出血停止。

(3) 抗感染围手术期抗感染，连续 3 d。

(4) 生命体征的监护包括体温、脉搏、呼吸、血压等的监护。术后的卫生宣教，注意术后肢体的活动，如果局部有硬块可热敷或理疗。

(5) 所有介入检查与治疗术后一般护理都可参照导管检查的护理。

(6) 术后麻醉护理。麻醉未完全清醒时，给予吸氧，禁食、禁水。去枕，肩胛下垫一薄枕，头偏向一侧，使得气道拉直。患者有痰时，要及时清除；当患者有呕吐时，必须让其头侧向一边，并及时清除口腔内容物，以防患者窒息。麻醉完全清醒后，不吐才能进食。

22.5　动脉导管未闭封堵术的护理

22.5.1　术前护理

(1) 做好患儿及家属的心理指导，以解除患儿的紧张情绪，配合治疗；

(2) 协助医生做好各种检查，测三大常规、出凝血时间、肝功能、肾功能及心脏彩色多普勒检查、胸部 X 线、常规心电图等项检查；

(3) 术前 1 d 双侧腹股沟区备皮，并观测股动脉及足背动脉的搏动情况；

(4) 了解药物过敏史，做好青霉素皮试、碘试验；

(5) 训练患者床上大小便，术前禁饮食 3～4 h，年龄较小准备行全麻的患儿禁食、禁水 4～6 h。



22.5.2 导管及配套器材的准备

22.5.2.1 一般物品的准备

(1) 穿刺针；

(2) 带止血阀扩张鞘；

(3) 普通型指头导引钢丝；

(4) 端孔右心导管 1 根，6F 猪尾导管 1 根；

(5) 儿童患者应根据不同年龄选择 4～6F 带鞘穿刺针和与之配套的血管扩张鞘，4～5F 端孔右心导管 1 根，4～5F 猪尾巴导管 1 根；

(6) 三通 1 只，压力延长管 1 根，高压注射器 1 副。

22.5.2.2 特殊物品的准备

(1) 动脉导管未闭封堵器各种型号；

(2) 输送长鞘各种型号；

(3) 加硬交换导丝(180～200 cm)。

22.5.3 术中护理

22.5.3.1 一般护理

同心导管。

22.5.3.2 特殊护理

(1) 患者平卧位，双手抱头，因为动脉导管未闭的 DSA 造影是采用左侧位 90°，垂直放在床边的双上肢会影响投照影像。麻醉患者固定双上肢。

(2) 穿刺完成后即给肝素 50～100 U/kg、激素 5～10 mg 静脉注射。

(3) 术中注意血压、脉搏氧的变化。

22.5.4 术后护理

(1) 全麻的患儿术后放置监护室，准备好各种抢救物品，如吸引器、氧气、气管插管用物及抢救药品，行心电监护、血压监测，神志不清或半清醒的患儿头偏向一侧，避免误吸导致吸入性肺炎或窒息，严密观察病情变化，每 15～30 min 观察并记录 1 次，严密监测血氧饱和度，如低于 95%应查找原因，及时报告医生。禁食期间应保持静脉输液通畅。甚至完全清醒后给予少量流质饮食。

(2) 术后的患者卧床 12 h，术侧肢体伸直并制动 6 h，穿刺点用盐袋压迫3 h，避免剧烈咳嗽、打喷嚏、用力排便、憋尿等增加腹压的因素，注意观察穿刺侧肢体的颜色、温度、感觉、足动脉搏动是否对称有力，下床活动后注意患者的步态，不会行走的婴幼儿停止制动后注意观察穿刺侧肢体是否活动自如。若发现穿刺侧肢体疼痛、肤色苍白或发绀、肢体发凉、足背动脉搏动减弱或消失，应考虑动静脉血运不良或血栓形成。

(3) 并发症的观察及护理



① 溶血。残余分流会导致溶血，系高速血流通过网状堵闭器所致，因此72 h内严密观察患者的面色，有无贫血貌，定时查血尿常规、血红蛋白。如患者面色苍白，有贫血貌，尿常规检查尿中有红细胞，血红蛋白下降至7 g/L以下，则表明有严重溶血，应告知医生有关情况，并及时诊断与处理。

② 注意阅读术后手术记录。如为管状动脉导管，嘱患者不要剧烈运动，防止堵闭器脱落。3个月后血管内皮细胞完全覆盖堵闭器，堵闭器不会脱落，运动不受限制。

③ 下肢足背动脉的搏动。

④ 局部伤口有无渗血。

22.6 房间隔缺损封堵术的护理

22.6.1 术前护理

22.6.1.1 一般护理

（1）做好患儿及家属的心理指导，以解除患儿的紧张情绪，配合治疗。

（2）协助医生做好各种检查。测三大常规、出凝血时间、肝功能、肾功能及心脏彩色多普勒检查、胸部X线、常规心电图等项检查。

（3）术前1～2 d口服血小板抑制药，如阿司匹林3～5 mg/(kg・d)。

（4）术前一天双侧腹股沟区备皮，并观测股动脉及足背动脉的搏动情况。

（5）了解药物过敏史，做好青霉素皮试、碘试验。

（6）训练患者床上大小便，术前禁饮食3～4 h；年龄较小准备行全麻的患儿禁食禁饮4～6 h。

22.6.1.2 器械准备

（1）一般物品的准备

①穿刺针；②带止血阀扩张鞘；③普通J型导引钢丝；④端孔右心导管1根。

（2）特殊物品的准备

①房间隔缺损封堵器各种型号；②输送长鞘各种型号；③加硬交换导丝（180～200 cm）；④测量球囊1根（不作为常规）。

22.6.2 术中护理

22.6.2.1 一般护理

同心导管检查术。

22.6.2.2 特殊护理

（1）成人局部麻醉术前30 min肌内注射阿托品1 mg，减少唾液腺分泌，便于术中食道超声心动图的监测（不作为常规）。

（2）整个手术过程中动态观察X线屏幕，还要观察患者的面色，心率及心脏搏动情况，警惕

心包压塞的发生。如患者面色变得苍白,呼吸加快,心率突然增加,X线下心脏搏动明显减弱,提示可能有心包压塞发生,须立即测量血压并通知超声医师,以确定是否有心包积液的存在。

(3) 心电图的观察有无ST段的改变。

22.6.3 术后护理

22.6.3.1 一般护理

(1) 全麻的患儿术后放置监护室,准备好各种抢救物品,如吸引器、氧气、气管插管用物及抢救药品,行心电监护、血压监测,神志不清或半清醒的患儿头偏向一侧,避免误吸导致吸入性肺炎或窒息,严密观察病情变化,每15～30 min观察并记录1次,严密监测血氧饱和度,如低于95%应查找原因,及时报告医生。禁食期间应保持静脉输液通畅。甚至完全清醒后给予少量流质饮食。

(2) 术后的患者卧床12 h,术侧肢体伸直并制动6 h,穿刺点用盐袋压迫3 h,避免剧烈咳嗽、打喷嚏、用力排便、憋尿等增加腹压的因素,注意观察穿刺侧肢体的颜色、温度、感觉、足动脉搏动是否对称有力,下床活动后注意患者的步态,不会行走的婴幼儿停止制动后注意观察穿刺侧肢体是否活动自如。若发现穿刺侧肢体疼痛、肤色苍白或发绀、肢体发凉、足背动脉搏动减弱或消失,应考虑动静脉血运不良或血栓形成。

22.6.3.2 特殊护理

(1) 注意遵医嘱抗凝。因左右心房压力低,血流缓慢,在堵闭器周围内皮细胞未完全覆盖之前极易导致血栓形成。护理人员要将患者术后抗凝的重要性与患者讲明白,引起患者及其家属足够的重视。

(2) 由于左心房压力大于右心房,当堵闭器脱落时一般脱落至右心房,然后到达右心室—肺动脉分叉处,会出现一系列右心功能不全的症状。如果有右心循环障碍的临床表现,应立即通知术者,以便及时寻找原因,并加以正确处理。如有堵闭器脱落应用套篮取出或手术取出。

(3) 房间隔缺损患者,常常合并有房性心律失常,加上血液黏稠度高,和心房内有一异物,易导致血栓形成,或栓子脱落,因此术后患者如有呼吸困难,应立即采取有力措施进一步检查,明确是否有肺栓塞等,并及时治疗。

(4) 注意观察有无神经系统症状。

22.7 室间隔缺损封堵术的护理

室间隔缺损是最常见的一种先天性心脏病,占先天性心脏病的15%～23%。介入治疗手术量也较大,西京医院、西安市心血管病医院VSD介入治疗占先心病介入治疗的65%～80%。

22.7.1 术前护理

22.7.1.1 一般护理

同心导管检查术。



22.7.1.2 导管及配套器材的准备

(1) 一般物品的准备

①穿刺针;②带止血阀扩张鞘 2 根;③普通 J 型导引钢丝 1 根④猪尾状造影管 1 根、端孔右心导管 1 根、右冠造影管 1 根;⑤Y 型接头 1 个或三通 1 个;⑥普通注射器:20 ml、10 ml、5 ml 各 1 具。

(2) 特殊物品的准备

①室间隔缺损封堵器各种型号;②输送长鞘各种型号;③泥鳅导丝交换导丝(260 cm)1 根或面条导丝 1 根;④网蓝 1 根;⑤高压注射 1 副,压力延长管 1 根。

22.7.2 术中护理

22.7.2.1 一般护理

同心导管检查。

22.7.2.2 特殊护理

动态监护心率/心律的变化,注意缓慢心律失常的发生。在导管检查过程中可出现因机械刺激所致的心律失常,如束支传导阻滞等。如果出现房室传导阻滞,应通知术者休息片刻,待其恢复再继续手术,数分钟内不能恢复者,静脉注射阿托品,儿童 0.04～0.1 mg/kg,成人 0.5～1 mg。以促进传导阻滞恢复。室性心动过速在建立轨道时常见,一过性室性心动过速,撤除导管后自然消失。

22.7.3 术后护理

22.7.3.1 一般护理

(1) 全麻的患儿术后放置监护室,准备好各种抢救物品,如吸引器、氧气、气管插管用物及抢救药品,行心电监护、血压监测,神志不清或半清醒的患儿头偏向一侧,避免误吸导致吸入性肺炎或窒息,严密观察病情变化,每 15～30 min 观察并记录 1 次,严密监测血氧饱和度,如低于 95%应查找原因,及时报告医生。禁食期间应保持静脉输液通畅。甚至完全清醒后给予少量流质饮食。

(2) 术后的患者卧床 12 h,术侧肢体伸直并制动 6 h,穿刺点用盐袋压迫3 h,避免剧烈咳嗽、打喷嚏、用力排便、憋尿等增加腹压的因素,注意观察穿刺侧肢体的颜色、温度、感觉、足动脉搏动是否对称、有力,下床活动后注意患者的步态,不会行走的婴幼儿停止制动后注意观察穿刺侧肢体是否活动自如。若发现穿刺侧肢体疼痛、肤色苍白或发绀、肢体发凉、足背动脉搏动减弱或消失,应考虑动静脉血运不良或血栓形成。

(3) 预防并发症发生的观察及护理。

22.7.3.2 特殊护理

动态心电图监护 24～72 h,室间隔缺损封堵后易发生心律失常,出现房室传导阻滞,或束支传导阻滞。可先保守治疗,应用抗生素和激素,消炎,消除水肿。如经上述处理仍然有房室传导阻滞或者束支传导阻滞,可告知医生。



22.8 各种职责

心导管检查的成功是心内科、麻醉科及放射科共同合作的结果，其人员由手术医师、助手、麻醉师及导管室护士、生理记录技术员等组成，整个人员是在临床经验丰富，掌握诊断及治疗性心导管术的主任医师领导下协同工作。

22.8.1 手术医师及助手职责

手术医师必须是从事多年心血管专业工作，熟悉先天性及后天性心脏病特点和心脏外科手术适应证。

能独立处理心血管疾病急诊及经过心导管术专门培训的人员。

22.8.1.1 确定心导管术适应证及制订手术方案

（1）术前应详细询问病史及进行完整的体格检查，并依据辅助检查（心电图、胸部X线片、超声心动图检查等）确定是否要进行心导管术检查或介入治疗。

（2）与上级医生讨论，制定心导管的方法及具体步骤，以确保完成心导管术，获得精确诊断及血流动力学资料。

22.8.1.2 术前准备工作

（1）与患者家属谈话，说明手术的必要性及一定的危险性。

（2）术前用药准备及了解有关化验是否齐全。

（3）手术当日进行患者全身情况观察，对轻度发热者及时控制体温；心功能不全、低氧血症者，应于手术前改善。

22.8.1.3 完成手术过程及处理并发症

手术者在术中对患者安全和导管操作全面负责，术中及早注意可能出现的并发症并予以迅速处理，安排并指挥助手和技术员做好每一步操作。

22.8.1.4 分析心导管术资料

结合病史及体格检查和辅助检查分析心导管术资料，提出诊断及进一步治疗意见。

22.8.2 麻醉师职责

明确做该次心导管术患儿的病情及目前全身情况，进行安全有效的麻醉。在术中密切观察患儿生命体征以保持其安静，及时发现问题并向手术医师汇报，术后护送患儿回病房或监护室。

22.8.3 巡回护士职责

（1）患者进入导管室接待患者，首先四对四查：对姓名、对床号、对诊断、对手术名称。查体温单观察近3 d体温情况、查辅助检查结果（肝肾功能、乙肝“两对半”、血象，出凝血时间）、查有无患者及其家属鉴字、查患者禁食情况。

(2) 根据不同的手术要求，给予适当的体位，如儿童腰骶部垫一块铅皮防护 X 线等。

(3) 连接心电监护导线，准备和调试测压系统，定标准压力及校正压力基线。

(4) 负责患者术中心电监护及心脏、大血管各部位血氧、压力测定，并记录测定时间以备分析资料时参考，要保证导管资料的正确性和完整性。

(5) 对手术中可能出现并发症，如心律失常、心包压塞等。药品、器械、仪器等预先准备好，做到忙而不乱。

(6) 手术结束整理资料登记存档，清洗手术器械、导管包装及消毒。

22.8.4 导管室责任护士职责

(1) 药品责任护士

检查常备急救药品的基数保证应急使用，督促医生及时补药。

(2) 日常消耗器材责任护士职责

负责空针、纱布、棉球、输液输血器的清领等。

(3) 仪器设备消耗性导管管理责任护士职责

①定期检查仪器设备的功能，并保养、清点；②对于导管耗材进行细致的登记，做到收支项目清楚。

22.8.5 各种制度

22.8.5.1 心导管室消毒隔离制度

(1) 严格执行《医院感染及消毒隔离管理制度》的各项规定。严格划分污染区、清洁区、无菌区。

(2) 造影床等使用的被褥(单)每天更换 1 次，如有血迹等污染随时更换。

(3) 造影手术间窗台、仪器台面以及物体表面每日清洁 1 次。地面于每位患者治疗后清洁擦拭。

(4) 造影手术间每月进行空气培养检测，工作人员手每月做细菌学检测 1 次。

(5) 工作间内不得存放私人生活用品。

(6) 参观手术者须经医务科、科主任和护士长批准，严格限制参观人数。

(7) 接送患者的车辆应保持清洁，一次性中单一人一换，被褥每日更换 1 次，遇有血迹等污染时应立即更换。

(8) 无菌物品应严格掌握在有效期内使用。无菌物品摆放应符合要求。

(9) 各种治疗物品应严格执行其使用有效期，严格掌握一次性医疗用品使用原则。

(10) 工作人员外出要更换外出鞋。

22.8.5.2 无菌操作原则

(1) 在进行无菌操作时，要严格遵守无菌操作原则。

(2) 操作时要严肃认真，精力集中，动作轻、稳、准。

(3) 凡参加造影、介入治疗的工作人员应更换手术衣裤，戴消毒口罩、帽子。

(4) 消毒镊子罐应在铺台前打开，使用有效期为 4 h。



(5) 手持无菌镊子应使镊尖向下，持镊子腰以上水平，不要过高或过低，严禁碰及未消毒的物品，取无菌镊时勿碰及罐的边缘。

(6) 各种无菌物品如碰无菌台的边缘以下或已有污染时不可再用，经他人指出某种物品已有污染时也应立即更换。

(7) 造影包外层双器械巾用手打开，里面的双器械巾应持无菌，持物钳分别打开左右两边，再将身体远端侧铺开，最后铺开身体侧。

(8) 经核对高压灭菌指示及合格后，再将所需物品逐一用无菌镊钳加于无菌台上。

(9) 凡经液体消毒剂浸泡过的物品均需置于无菌蒸馏水中冲洗后方能使用。

(10) 保持器械台及无菌单的干燥。

(11) 造影、介入治疗所需敷料、器械、各种盆盒、贮槽等消毒物品应严格执行无菌物有效期。

(12) 高压蒸汽灭菌和环氧乙烷等灭菌的物品，若发现包装有破损，不得再使用。

(13) 凡造影、介入治疗等术中使用的生理盐水均须是静脉输液之生理盐水。

22.8.5.3 无菌物品储存规定

(1) 无菌间清洁，无灰尘。

(2) 存放无菌物品房间每日消毒液拖地，抹灰各 1 次。

(3) 消毒后，各类手术器械包及敷料包及时放入无菌间。

(4) 物品按失效期远近日期的箭头标识放入分类存放架。

(5) 无菌间存放无菌包的有效期为 7 d。

(6) 灭菌包干燥，整洁，结实，十字包扎，包布无破洞，潮湿。

(7) 无菌包一经打开，必须在 4 h 内使用，打开未用完的无菌包不的再放回无菌间。

(8) 无菌间室温低于 25℃，湿度为 50%～60%。

(9) 无菌敷料架应低于天花板 50 cm，高于地面 20～25 cm，距墙壁 5 cm 以上。

(10) 做好防火、防霉、防蛀、防潮、防水 5 防工作。

(11) 一次性无菌物品包装完整，标识清楚，无过期，贵重无菌物品有专人管理。

(12) 严禁无关人员入室。

22.8.5.4 导管材料管理制度

(1) 所需要的一次性导管材料和物品须向医院采购部门提出申请。

(2) 领回材料和物品后要及时分类、清点数量、核实有效期。

(3) 按照公司、产地、规格、批号、有效期等进行登记。

(4) 存放物品时要分类摆放、标示清楚、并距地面 30～50 cm。

(5) 易折导管要分类悬挂保存。

(6) 保持室内空气流通、防止潮湿。

(7) 室内严禁吸烟，做好防火工作。

(8) 严禁无关人员入室，预防物品丢失。

(9) 做好一次性材料和物品的使用登记，并粘贴每件物品的条形码。

(10) 使用后的各类医疗废物严格按照《医疗废物管理办法》处理。

22.8.5.5　工作人员入室规则

（1）严格控制入室人员数量（包括一线医生、二线医生、主管医生），每台手术仅限 3 人。

（2）工作人员进入导管室，需更换拖鞋、洗手衣裤，戴口罩、帽子。

（3）人员入室后要轻声、轻走、轻动作，保持室内肃静，不可大声谈笑，禁止吸烟。

（4）工作人员需外出时应换下手术衣裤、更换外用鞋。口罩、帽子、鞋等放于指定位置，。

（5）严格限制参观人员数，每次不得超过 3 人，患者亲友一律谢绝参观。

（6）参观人员、实习医务人员，经主任、护士长批准后，由专职老师带教方可入室。

（7）特殊手术需进手术室谈话的家属仅限两人，进入时戴口罩、穿手术衣、鞋套。

22.8.5.6　手术安排规则

（1）手术申请单（请注明患者病区、床号、姓名）于前一日下午 16:00 时前由各组医生送到导管室。

（2）手术时间统一安排，一经排定，原则上不得更换。

（3）手术当日如有新增手术，需顺延在前一日统一安排手术之后，不得随意插台。

（4）每天按排定顺序安排手术，若因术者个人原因无法按时手术，则轮至最后一位接台手术。如不能及时接台则不予安排加班手术。

（5）急诊、外院手术由值班医生通知导管室，如与常规手术发生冲突时，优先安排。

（6）节假日、下班时间除急诊手术外（24 h 内的急性心肌梗死），常规手术一律不安排。

22.8.5.7　病员入室规则

（1）术前 30 min 按手术申请单由主管医生与接送员接患者、携病历到导管室，与护士查对后，送患者人手术间。

（2）导管室护士按病历核对患者的姓名、床号、住院号、各项化验结果及术前医嘱执行情况。

（3）手术完毕后，主管医生与接送员共同护送患者回病房。

22.8.5.8　导管室安全管理制度

（1）导管室内电器设备由专职人员保管维修、保养。

（2）使用者必须熟悉各种设备的操作规程和注意事项，做到术前检查，术后安全存放，发现问题及时与专职维修人员联系。

（3）各种易燃物品、防火设备、剧毒药品应由专人保管，定期清点。

（4）值班人员又是安全执勤者，应负责室内水电、门窗等安全检查，发生意外情况应立即汇报，及时采取措施。

（5）导管室工作人员应严格执行各项规章制度，加强职业道德，保证各例手术安全完成。

（6）及时检查安全通道，专人负责安全门钥匙，有严格的交接制度。

（7）设专门安全监督员每日巡查，消除安全隐患。

22.8.5.9　导管室的物品保管制度

（1）导管用布类、器械、造影器械包、敷料包，需每天核对，及时增添。



（2）工作人员衣裤、口罩、帽子、更衣柜钥匙由专人收发。

（3）平车、被服由专人保管，定时对车辆进行检查、维修。

（4）贵重仪器、抢救器材由专人保管，定人定位。建立使用登记本。

（5）导管室物品、器材需外借时，须经科主任、护士长同意。建立借物登记本。

22.8.5.10　导管室器械物品消毒制度

（1）室内清洁整齐，器械物品柜无积灰。

（2）器械光洁无锈，无血迹，关节灵活，性能良好。

（3）挑选器械熟练，准确，器械包内物品与器械卡上数目相符。

（4）手术毕器械处理方法正确（洗净→"84"液浸泡→擦干→上油→消毒→入柜）。

（5）无菌包符合要求，无菌包有指示卡，胶带监测和失效期无过期包。

22.8.5.11　导管室空气消毒制度

（1）手术室每日术前1 h打开净化空调，每日擦拭清洁消毒地面，物体表面两次（术前术后及下午常规消毒）。

（2）每周清洁室内四壁，出风口及回风口；每月清洁保养过滤器，确保性能良好。

（3）每月清洁全室内空气，并按要求作空气培养。

（4）紫外线灯建立使用登记本，及时纪录。

（5）有专人管理净化空调，根据需要调试合适的温度，湿度。

22.8.5.12　导管室X线机操作制度

（1）大型X光机应由具备执业资格的医师操作。

（2）操作人员必须熟知X线的危害与防护。

（3）操作人员必须经过专业培训，熟知机器性能以及操作程序。

（4）X线机由专人操作，保管养护。

（5）建立X线机档案，包括说明书，线路图等技术资料。

（6）建立机器使用登记本，随机保管，记录机器运转维护及维修纪录。

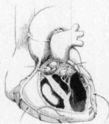
（王晓燕　武秀清　赵亚宏）

参考文献

[1]　李麟荪. 临床介入治疗学[M]. 南京：江苏科学技术出版社，1994.

[2]　尤黎明，孙国珍，袁丽. 内科护理学[M]. 北京：人民卫生出版社，2002.

附录







附录 1

先天性心脏病介入诊断手术同意书

姓名：　　　性别：　　　年龄：　　　病房：　　　住院号：
临床诊断：
本病例的重要情况或特殊问题：
拟进行检查名称(拟检查的项目用√表示)： 1. 右心导管检查； 2. 右心造影(右心房、右心室)； 3. 左心造影(左心房、左心室)； 4. 大血管造影(升主动脉、腹主动脉、肾动脉、颈动脉、肺动脉、肺静脉、腔静脉)； 5. 冠状动脉造影； 6. 其他治疗。
本病例在检查中和检查后可能发生的并发症、意外情况及危险性： 1. 过敏反应(包括造影剂及麻醉剂)； 2. 严重心律失常(室性心动过速、心室颤动、心室停搏等)； 3. 感染(包括局部及全身)； 4. 急性心肌梗死； 5. 急性心衰、休克； 6. 心肌穿孔、心脏破裂、心包填塞； 7. 出血(包括动脉或大静脉出血)及局部血肿； 8. 血栓栓塞； 9. 导管断裂、打结； 10. 其他意外情况。 以上各项轻者可致重要脏器功能受损，重者危及生命，望慎重考虑，如同意请签字。 负责谈话医师签字： 年　月　日
患者家属意见：　　　　与患者关系：
患者家属永久通讯处：
电话：



附录 2

先天性心脏病介入治疗手术同意书

患者姓名		性　别		年　龄		住院号	
入院后初步诊断：							

病情：危　　重　　一般
手术方式：　瓣膜球囊扩张术　　先心封堵术
麻醉方式及危险：局麻　基础麻醉　全麻
可能发生的并发症：

瓣膜球囊扩张术：肺动脉瓣
(1) 严重的心律失常，猝死
(2) 导管断裂
(3) 外周血管损伤
(4) 栓塞
(5) 心包填塞，外科手术引流
(6) 感染(全身感染或局部)
(7) 出血
(8) 手术不成功
(9) 紧急外科换瓣术
(10) 瓣膜关闭不全
(11) 再狭窄
(12) 麻醉意外
(13) 造影剂过敏

先心病封堵术：PDA、ASD、VSD
(1) 严重的心律失常，猝死
(2) 导管断裂
(3) 外周血管损伤
(4) 栓塞，血栓形成
(5) 感染(全身感染或局部)
(6) 出血
(7) 残余分流
(8) 封堵器脱落
(9) 溶血
(10) 手术不成功
(11) 紧急外科手术
(12) 造影剂过敏
(13) 麻醉意外
(14) Ⅱ、Ⅲ度房室传导阻滞及左右束支传导阻滞
(15) 瓣膜返流

其他：

谈话医生：

年　月　日

家属姓名		性　别		年　龄		和患者关系	

家属意见：
1. 对医生介绍的情况已经了解。
2. 对手术危险性与可能发生的问题表示理解。
3. 同意手术，如发生上述各种情况与医院无关。
4. 其他。

签名：

年　月　日



附录3

先天性心脏病介入治疗记录单

姓　名		性　别		年　龄		住院号	
病　区		床　号		体　重		编　号	
诊　断				手术日期			

术前后检查		B超测量值(mm)				球囊测量(mm)	术后伸展径
	ASD	大血管短轴	胸骨旁四腔	剑下二腔	MV/AO		
	备注：						

术前后检查		B超测量值左/右(mm)			造影测量值(mm)	术后伸展径
	VSD	大血管短轴	胸骨旁五腔	TV/AO		
	备注：					

术前后检查			压力(mmHg)		B超测量值(mm)	造影测量值(mm)	术后伸展径(mm)
	PDA		术前	术后			
		PAP					
		AOP					
	备注：						

		术前	术中	术后	备注
ECG	心率				
	心律				
用药	肝素				
	地米				

封堵器型号	生产厂家	植入效果	
		B　超	造　影

输送鞘	
手术者：	记录护士：



附录 4

右心导管检查报告单

姓名		年龄		性别		住院号		心导管号	

术前诊断：　　　　术后诊断：　　　　手术时间：

手术前：第一术者　　　　第二术者　　　　护士

麻醉方式：

病情及特殊问题：

穿刺部位：

导管途径：

各部位血氧：

部　位	饱和度	血氧含量	平均值	压　力
肺动脉				
主肺 1				
主肺 2				
右心室流出				
右心室中部				
右心室流入				
心房下				
心房中				
心房上				
下腔				
上腔				
股动脉				

体重＝　kg　体表面积＝　m^2

身高＝　cm

血色素＝　g%

饱和血氧＝　%

氧消耗量＝　ml/min

肺循环血流量＝　L/min

体循环血流量＝　L/min

左向右分流量＝　L/min

左向右分流占肺循环血流量＝　%

全肺阻力＝　Wood 单位

Qp/Qs＝

讨论：

心导管走行

结论：

医生签字

年　月　日



附录 5

先天性心脏病介入诊治医嘱常规

1. 介入治疗术前常规检查及医嘱

(1) PDA(动脉导管未闭)

术前检查:血、尿、便常规,凝血全套、肝功、肾功、乙肝五项、心电图、胸片、常规心脏B超。

术前医嘱:禁食、水 4～6 h;备皮;抗菌素皮试。

(2) ASD(房间隔缺损)

术前检查:血、尿、便常规,凝血全套、肝功、肾功、乙肝五项、心电图、胸 X 线片、常规心脏 B 超。

术前医嘱:术前 1～2 d 口服阿司匹林 3～5 mg/kg,1/d;禁食、水 4～6 h;备皮;抗菌素皮试。

(3) VSD(室间隔缺损)。

术前检查:血、尿、便常规,凝血全套、肝功、肾功、乙肝五项、心电图、胸 X 线片、常规心脏 B 超。

术前医嘱:禁食、水 4～6 h;备皮;抗菌素皮试。

2. 介入治疗术中医嘱

(1) PDA(动脉导管未闭)

术中医嘱:穿刺成功后,即从外周静脉注射肝素(50～100 U/kg);地塞米松 2.5～10 mg,静脉滴注;手术≥1 h 追加肝素首次剂量的 1/3。

(2) ASD(房间隔缺损)

术中医嘱:穿刺成功后,即从外周静脉注射肝素(80～100 U/kg);手术≥1 h 追加肝素首次剂量的 1/3。

(3) VSD(室间隔缺损)

术中医嘱:穿刺成功后,即从外周静脉注射肝素(80～100 U/kg);地塞米松 2.5～10 mg,静脉滴注,手术≥1 h 追加肝素首次剂量的 1/3。

3. 介入治疗术后检查及医嘱

(1) PDA(动脉导管未闭)

术后医嘱:常规抗生素治疗 3～5 d;基础麻醉后 ECG、SpO_2 监测;吸氧(未清醒);平卧 24 h、患侧制动 6 h;住院时间术后 3 d。

复查医嘱:时间:1,3,6 月;

检查:B 超、胸部 X 线片、心电图。

(2) ASD(房间隔缺损)

术后医嘱:常规抗生素治疗 3～5 d;术后 12 h、24 h 用低分子肝素各一次(50 U/Kg)、术后第二天开始口服阿司匹林 3～5 mg/kg 1/d 连服 6 月,(封堵器≥



30 mm，建议肝素治疗 3 d）；基础麻醉后 ECG、SpO_2 监测；吸氧（未清醒）；平卧 24 h、患侧制动 6 h；住院时间术后 3 d。

复查医嘱：时间：1，3，6 月；

检查：B 超、胸部 X 线片、心电图。

(3) VSD(室间隔缺损)

术后医嘱：常规抗生素 3～5 d；术后第二天口服阿司匹林 3～5 mg/kg 1/d 连服 3 月；地塞米松 2.5～10 mg 静注 2 次/d 连用 3 d；基础麻醉后 ECG、SpO_2 监测；吸氧（未清醒）；平卧 24 h、患侧制动 6 h；术后第二天每天查心电图连查 3 d；住院时间术后 3～5 d。

复查医嘱：时间：1，3，6 月；

检查：B 超、胸部 X 线片、心电图。



附录 6

先天性心脏病介入治疗手术记录

动脉导管未闭封堵术手术记录

××时间，患者在导管室行动脉导管未闭封堵术，采用基础麻醉加局部麻醉，取右侧股动、静脉，置入6F动脉鞘，穿刺插管顺利，常规做主动脉弓降部造影，确定动脉导管未闭的大小位置，同时测升主动脉压，连续无压力阶差。再行右心导管检查测肺动脉压，将右心导管经肺动脉送入未闭动脉导管进入降主动脉，建立轨道。选用输送鞘，国产PDA封堵器，封堵一次成功，测肺动脉压力；再次行降主动脉造影，测主动脉压，升主动脉至降主动脉连续无压力阶差，无分流、封堵器位置良好，听诊杂音消失，释放封堵器。术中肝素静脉注射，地塞米松。术毕局部压迫止血，加压包扎。手术顺利，术毕返送病房。术后抗感染治疗3 d，注意观察局部有无渗血，尿液颜色。术者医生及护士签名。

房间缺损封堵术手术记录

××时间，患儿在导管室行房间缺损封堵术，采用基础麻醉加局部麻醉，取右侧股静脉，置入6F动脉鞘，穿刺插管顺利，建立右心房左心房轨道，选用输送鞘，国产ASD封堵器，封堵一次成功，经心脏超声证实封堵器位置良好，无分流，二尖瓣无返流，释放封堵器。术中肝素静脉注射，术毕局部压迫止血，加压包扎。手术顺利，术毕返送病房。术后抗感染治疗3 d，注意观察局部有无渗血，尿液颜色。术者医生及护士签名。

室间隔缺损封堵术手术记录

××时间，患儿在导管室行室间隔缺损未闭封堵术，常规消毒铺巾，采用基础麻醉加局部麻醉，取右侧股动、静脉，置入6F动脉鞘，穿刺插管顺利，用猪尾造影导管先行左心室造影，测VSD；再建立左心室—右心室通道。选用输送鞘，经输送鞘送入国产VSD封堵器，心脏超声证实封堵器位置合适，无分流，封堵一次成功，再次行左心室造影无左向右分流，升主动脉造影无返流，B超监测心脏各瓣膜无返流，听诊杂音消失，释放封堵器。术中肝素静脉注射，地塞米松。术中心电图无异常变化，术毕局部压迫止血，加压包扎。手术顺利，术毕安返病房。术后抗感染治疗3 d，注意观察局部有无出血，心率、心律变化、尿液颜色。术者医生及护士签名。



附录 7

先天性心脏病介入治疗出院小结

先心病-房缺封堵术出院小结

患者 ， / y ，因先天性心脏病-房间隔缺损，于 年 月 日入院，经各项检查，符合其诊断，于 年 月 日行封堵术，手术后恢复良好，出院前经心脏超声检查，封堵器位置固定、无残余分流；心电图检查无房室传导阻滞，痊愈出院。

出院后注意：1. 阿斯匹林 mg，1 次/1 日，连服 6 个月；

2. 避免剧烈活动、防止感冒；

3. 定期复查：1 月后、6 月后复查（心脏超声、心电图）。

签名：

年 月 日

先心病-动脉导管未闭封堵术出院小结

患者 ， / y，因先天性心脏病-动脉导管未闭，于 年 月 日入院，经各项检查，符合其诊断，于 年 月 日行封堵术，手术后恢复良好，出院前经心脏超声检查，封堵器位置固定、无残余分流，痊愈出院。

出院后注意：1. 避免剧烈活动、防止感冒；

2. 定期复查：1 月后、6 月后复查（心脏超声、胸片）。

签名：

年 月 日

先心病-室缺封堵术出院小结

患者 ， / y，因先天性心脏病-室间隔缺损，于 年 月 日入院，经各项检查，符合其诊断， 年 月 日行封堵术，手术后恢复良好，出院前经心脏超声检查，封堵器位置固定、无残余分流；心电图检查无房室传导阻滞，痊愈出院。

出院后注意：1. 阿斯匹林 mg，1 次/1 日，连服 3～6 个月；

2. 避免剧烈活动、防止感冒；

3. 定期复查：1 月后、6 月后复查（心脏超声、心电图）；

4. 其他。

签名：

年 月 日



附录 8

先天性心脏病介入诊治常用器材

动脉导管未闭

一、一般用品

1. 动脉短鞘　2 个 (4、5、6F)
 <10 kg　动脉　4F;
 10 kg~15 kg　动脉　5F;
 >15 kg　均用　6F。
2. 右心导管　1 个。
3. 猪尾造影管　1 个 (选择与动脉鞘一样的大小、4、5、6F)。
4. 普通直头导丝　1 个 (直径 0.088 9 cm、0.096 5 cm,长 150 cm)。

二、特殊用品

1. 加硬导引导丝　1 个 (直径 0.088 9 cm、0.096 5 cm,长 260 cm)。
2. 输送鞘(钢缆、收伞鞘)　1 个 (5、6、7、8、9、10F)。
3. 封堵器　1 个 (各种型号)。

房间隔缺损

一、一般用品

1. 动脉短鞘　1 个 (6F)。
2. 右心导管　1 个。
3. 普通 J 型导丝　1 个 (直径 0.088 9 cm、0.096 5 cm,长 150 cm)。

二、特殊用品

1. 加硬导引导丝　1 个 (直径 0.096 5 cm,长 260 cm)。
2. 输送鞘(钢缆、收伞鞘)　1 个 (9、10、12、14F)。
3. 封堵器　1 个 (各种型号)。

室间隔缺损

一、一般用品

1. 动脉短鞘　2 个 (6F)。
2. 右冠导管　2 个 (6F)。
3. 猪尾造影管　1 个 (6F)。
4. 普通 J 型导丝　1 个 (直径 0.088 9 cm、0.096 5 cm,长 150 cm)。

二、特殊用品

1. 泥鳅导引导丝　1 个 (直径 0.081 2 cm,长 260 cm)。



2. 普通输送鞘或抗折输送鞘(钢缆、收伞鞘)1个 (5、6、7、8、9、10F)。
3. 封堵器　1个 (各种型号)。
4. 网篮　1个。
5. Y型衔头　1个。

肺动脉瓣狭窄

一、一般用品
1. 动脉短鞘　1个 (6F)。
2. 右心导管　1个 (6F)。
3. 猪尾造影管　1个 (6F)。
4. 普通J型导丝　1个 (直径0.088 9 cm、0.096 5 cm,长150 cm)。

二、特殊用品
1. 加硬导引导丝　1个 (直径0.088 9 cm,长180～260 cm)。
2. 肺动脉瓣球囊　1个 (各种型号)。